

UNIVERSITE SIDI MOHAMMED BEN ABDELLAH
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE
FES



Année 2011

Thèse N° 018/11

L'ENCEPHALOCELE OCCIPITALE (Etude rétrospective à propos de 5 cas)

THESE

PRESENTEE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE 07/03/2011

PAR

Mlle. KHABBACH OUAFA

Née le 28 Avril 1983 à Aknoul-Taza

POUR L'OBTENTION DU DOCTORAT EN MEDECINE

MOTS-CLES :

Encéphalocèle occipitale - Anomalies de fermeture du tube neural
Malformations associées - Chirurgie - Prévention

JURY

M. HIDA MOUSTAPHA.....	PRESIDENT
Professeur de Pédiatrie	
M. BOUABDALLAH YOUSSEF.....	RAPPORTEUR
Professeur agrégé de Chirurgie pédiatrique	
M. HARANDOU MUSTAPHA.....	} JUGES
Professeur agrégé d'Anesthésie réanimation	
Mme. CHAOUKI SANA.....	
Professeur agrégé de Pédiatrie	
M. KHATTALA KHALID.....	MEMBRE ASSOCIE
Professeur assistant de Chirurgie pédiatrique	

PLAN

ABREVIATIONS.....	5
INTRODUCTION.....	6
DEFINITIONS.....	9
RAPPELS	14
1- RAPPEL EMBRYOLOGIQUE.....	15
2- RAPPEL ANATOMIQUE.....	20
2-1. GENERALITES.....	20
2-2. DESCRIPTION DE L'OS OCCIPITAL.....	22
2-3. MENINGES	26
MALADES ET METHODES.....	27
TABLEAUX DES OBSERVATIONS.....	29
RESULTATS	42
1- RESULTATS EPIDEMIOLOGIQUES	43
1-1.REPARTITION DES MALADES SELON L'AGE	43
1-2.REPARTITION DES MALADES SELON LE SEXE.....	44
1-3.REPARTITION GEOGRAPHIQUES DES PATIENTS SELON LEURS VILLES D'ORIGINE	44
1-4.CONSANGUINITE	45
2- RESULTATS CLINIQUES.....	46
2-1. LOCALISATION DE LA MALFORMATION	46
2-2. ASPECT DE LA MASSE	46
2-3. MALFORMATIONS ASSOCIEES.....	46
2-3-1. Le rétrognatisme.....	46
2-3-2. La microcéphalie.....	46
2-4. TROUBLES NEUROLOGIQUES	46
2-5. SIGNES OPHTALMOLOGIQUES	46
2-6. AUTRES DONNEES DE L'EXAMEN GENERAL	47
3- RESULTATS PARACLINIQUES.....	47
3-1. TOMODENSITOMETRIE CEREBRALE.....	47
3-2. IMAGERIE PAR RESONNANCE MAGNETIQUE	47
3-3. RADIOGRAPHIE DU CRANE.....	48
3-4. RADIOGRAPHIE DU RACHIS	49

3-5. ECHOGRAPHIE RENALE ET VESICALE.....	49
3-6. ECHOCARDIOGRAPHIE TRANSTHORACIQUE.....	49
3-7. LES EXAMENS OPHTALMOLOGIQUES.....	49
3-7-1. F.O.....	49
3-7-2. PEV- ERG.....	49
4- RESULTATS THERAPEUTIQUES	50
5- EVOLUTION ET PRONOSTIC.....	50
5-1. A COURT TERME	50
5-2. A MOYEN TERME.....	51
DISCUSSION	52
1- EPIDEMIOLOGIE.....	53
1-1. ASPECTS ETIOLOGIQUES DES ANOMALIES DE FERMETURE DU TUBE NEURAL.....	53
1-1-1. Les facteurs géographiques.....	53
1-1-2. Les facteurs raciaux et ethniques.....	54
1-1-3. Les variations saisonnières	54
1-1-4. L'étude des jumeaux	54
1-1-5. Le risque de récurrence	54
1-1-6. Le risque d'avortement.....	55
1-1-7. Le sex ratio	55
1-1-8. L'âge maternel et la parité.....	56
1-1-9. Les variations en fréquences des AFTN	56
1-1-10. La consanguinité	56
1-2. FACTEURS ETIOLOGIQUES DES ENCEPHALOCELES	56
1-2-1. Le rôle de l'hérédité et des gènes	57
1-2-2. Les facteurs environnementaux	57
1-2-3. Les agents tératogènes.....	58
1-2-4. Autres situations à risque	59
2- RESULTATS ANATOMO-PATHOLOGIQUES	61
2-1. REPARTITION SELON LE SIEGE.....	61
2-2. ASPECT DE LA MALFORMATION	61
2-3. CLASSIFICATION ANATOMIQUE.....	62
2-3-1. Classification de SUWANWELA.....	62
2-3-2. Classification de NAGER	64

3- CLINIQUE.....	67
3-1. MALFORMATIONS ASSOCIEES	67
3-1-1. Malformations du système nerveux central	67
3-1-2. Malformations crânio-faciales	69
3-1-3. Autres malformations.....	69
3-1-4. Association avec des syndromes malformatifs	70
3-2. MODES DE DECOUVERTE	74
3-2-1. Découverte précoce.....	74
3-2-2. Découverte plus tardive.....	75
3-2-3. Découverte lors d'une complication	75
3-2-4. Découverte lors d'examens complémentaires	76
3-3. LES FORMES CLINIQUES.....	76
3-3-1. Les encéphalocèles basales	76
3-3-2. Les encéphalocèles orbitaires postérieures	77
3-3-3. Les encéphalocèles du vertex	77
3-3-4. Les encéphalocèles des fosses nasales.....	77
4- DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL	79
4-1. POUR LES ENCEPHALOCÉLES OCCIPITALES OU PARIETO-OCCIPITALES..	79
4-2. POUR LES ENCEPHALOCÉLES ANTERIEURES.....	79
4-3. POUR LES LOCALISATIONS ORBITAIRES	80
4-4. POUR LES LOCALISATIONS PHARYGIENNES.....	81
4-5. LES MENINGO-ENCEPHALOCÉLES POST TRAUMATIQUES.....	81
5- PARACLINIQUE.....	82
5-1. TOMODENSITOMETRIE	82
5-2. IMAGERIE PAR RESONNANCE MAGNETIQUE	83
5-3. RADIOGRAPHIE DU CRANE.....	84
5-4. AUTRE EXAMENS	84
5-4-1. Echocardiographie trans-thoracique	84
5-4-2. Echographie rénale et vésicale	84
5-4-3. Les examens ophtalmologiques.....	84
6- TRAITEMENT	85
6-1. LES PRINCIPES D'ANESTHESIE PEDIATRIQUE.....	85
6-2. LES BUTS DU TRAITEMENT	88
6-3. LES METHODES CHIRURGICALES	89
6-3-1. Pour les formes occipitales	89

6-3-2. Pour les formes antérieures	89
6-4. RESULTATS DES DIFFERENTES METHODES	91
7- EVOLUTION ET PRONOSTIC	94
ETAT ACTUEL DES RECHERCHES ET PERSPECTIVES D'AVENIR	96
1- DIAGNOSTIC PRENATAL	97
1-1. ECHOGRAPHIE.....	97
1-1-1. Les signes d'appel.....	97
1-1-2. Le diagnostic.....	97
1-2. LE DOSAGE DE L'AFP SERIQUE MATERNELLE	99
1-2-1. Modalités	99
1-2-2. Résultats.....	99
1-3. LE DOSAGE AMNIOTIQUE.....	100
1-3-1. Le dosage de l'AFP	100
1-3-2. Le dosage de l'ACHE.....	101
1-4. L'IRM FCETALE	101
1-4-1. Technique	101
1-4-2. Résultats.....	102
2- MESURES PREVENTIVES.....	103
3- PERSPECTIVES D'AVENIR	105
CONCLUSION	106
RESUMES	109
BIBLIOGRAPHIE	116

ABREVIATIONS

ACHE	: acétylcholinestérase
AFP	: alpha foetoprotéine
AFTN	: anomalies de fermeture du tube neural
DVP	: dérivation ventriculo-péritonéale
ERG	: électrorétinogramme
FO	: fond d'œil
IRM	: imagerie par résonance magnétique
PEV	: potentiels évoqués visuels
RA	: réflexes archaïques
RCIU	: retard de croissance intra-utérin
SA	: semaine d'aménorrhée
SB	: spina bifida
SNC	: système nerveux central
TDM	: tomodensitométrie

INTRODUCTION

L'encéphalocèle occipitale se définit comme l'extériorisation du tissu cérébral et/ ou des méninges hors de la boîte crânienne à travers un défaut osseux occipital congénital [1].

L'encéphalocèle est une anomalie de la fermeture du tube neural (AFTN) peu fréquente comparée à l'anencéphalie ou au spina bifida [2], elle représente environ 10-20 % de toutes les dysraphismes crâniospinales [3,4].

Nous pouvons nous poser la question, sans réponse pour l'instant, de la même origine génétique ?

L'incidence de l'encéphalocèle varie selon l'emplacement géographique et la race, avec une incidence globale de 0.8 à 3 pour 10 000 naissances vivantes [5,6].

En Amérique du nord et en Europe occidentale ce sont les localisations occipitales qui sont les plus fréquentes, avec une incidence de 0.3 à 1 pour 10 000 naissances vivantes. Elle représente 85 % de toutes les encéphalocèles. Contrairement aux pays du sud-est asiatique et en Afrique centrale où les formes antérieures prédominent avec une incidence de 1 : 3500 à 1 : 5000[5].

Similaire aux autres anomalies de fermeture du tube neural, les étiologies des encéphalocèles sont hétérogènes incluant des facteurs génétiques et des facteurs d'environnement.

L'encéphalocèle peut apparaître de façon isolée ou s'intégrer dans un contexte polymalformatif où elle est associée à d'autres malformations du SNC et à différents types de malformations viscérales et/ou squelettiques, tels le syndrome de MECKEL et le syndrome de WARBURG. Rarement, elle est associée à une autre AFTN.

Le diagnostic anténatal de cette malformation repose essentiellement sur l'échographie et le dépistage par l'AFP sérique maternelle.

Parmi les moyens diagnostiques, la TDM et l'IRM restent des examens capitaux.

Dans plusieurs pays développés la prévention par le conseil génétique et la prise d'acide folique en période périconceptionnelle, la précision du diagnostic anténatal, la légalisation de l'avortement thérapeutique ont fait baisser la prévalence des défauts du tube neural.

Le but de ce travail est de préciser, grâce à l'analyse de nos observations et à la lumière des données de la littérature et de l'état actuel des recherches sur cette pathologie, les caractéristiques de cette malformation sur le plan épidémiologique, anatomique, clinique, radiologique, thérapeutique et les moyens de prévention de cette malformation.

DEFINITIONS

L'encéphalocèle se définit comme une hernie du tissu cérébral et/ou des méninges à travers une déchirure de la boîte crânienne [7]. Elle appartient aux dysraphies du tube neural comme l'anencéphalie et le spina bifida. Elle correspond à un défaut de fermeture de la gouttière neurale au niveau de son extrémité céphalique [8].

En fonction du contenu de cette hernie, on peut différencier plusieurs types d'encéphalocèles (figure 1):

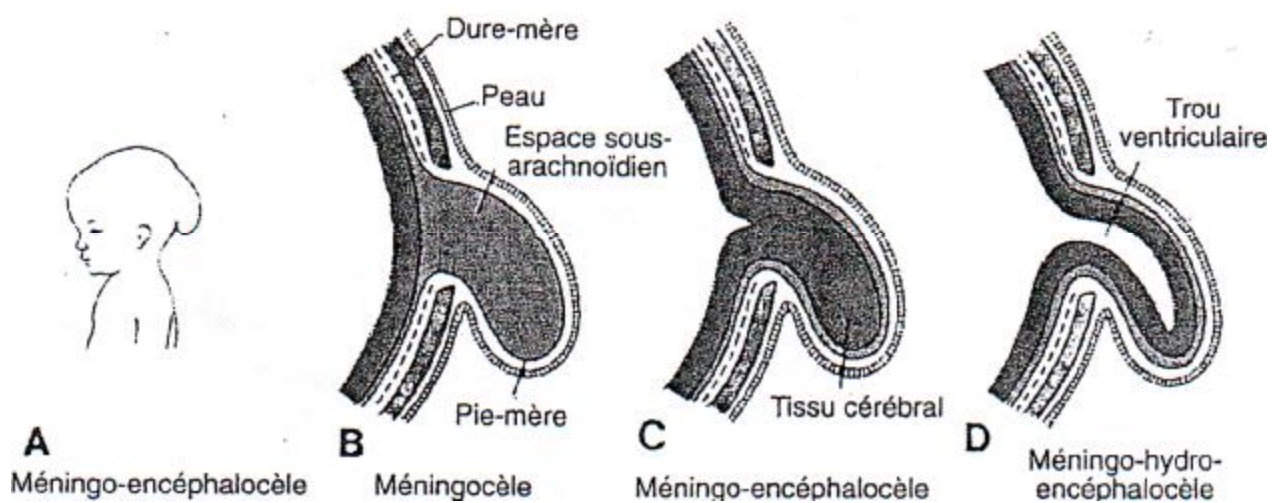


Figure 1 : Schémas des différents types des hernies cérébrales dues à une ossification déficiente de la voûte crânienne [9]

- Ø La méningocèle, est la hernie du sac méningé contenant du LCR au travers la solution de continuité crânienne.
- Ø L'encéphalocèle ou méningo-encéphalocèle (en général, on utilise le terme d'encéphalocèle pour désigner les méningo-encéphalocèles), la poche herniée contenant alors des méninges, du LCR et du tissu cérébral normal ou malformé. Un type extrême de la malformation est constitué par

l'extrophie cérébrale. Si l'anomalie s'étend sur une certaine distance elle constitue une véritable exencéphalie forme frontière avec l'anencéphalie. La plupart des anencéphalies résultent de la dégénérescence in utéro d'un état d'exencéphalie [10,11] (Photo).

En cas de méningo-encéphalocèle, le volume du tissu cérébral hernié est très variable, il peut être réduit à quelques millimètres de diamètre, mais s'avère souvent constitué d'une large proportion d'un ou des deux hémisphères cérébraux, voir du cervelet et du tronc cérébral. Il s'y associe des anomalies de développement cérébral (troubles de la gyration, de migration neuronale, agénésie commissurale variable, modification de la taille des cavités ventriculaires, dysgénésie cérébelleuse et du tronc cérébral) [10].

En cas de méningocèle de petite taille, l'encéphale ne présente pas de modifications notables dans la majorité des cas [10].

Ø La méningo-hydro-encéphalocèle (ou méningo-encéphalo-cystocèle) se distingue par la présence surajoutée d'une corne ventriculaire au sein du tissu cérébral hernié.

L'encéphalocèle est d'origine congénitale, il en existe plusieurs variétés:

Ø L'encéphalocèle postérieure ou occipitale est la localisation la plus fréquente dans toutes les séries, elle représente 70 % des cas. Le défaut osseux peut être [11] :

ü Cervico-occipital

ü Occipital haut supratentorial

ü Occipital bas sous tentorial souvent confluent avec le foramen magnum.

- Ø Les encéphalocèles de la voûte crânienne qui se subdivisent en localisation :
 - ü Interfrontale
 - ü Pariétale 10 %
 - ü Fontanelle antérieure ou postérieure
 - ü Temporale
- Ø Les encéphalocèles fronto-éthmoïdales (ou sincipitales) représentent 15 % des cas qui se subdivisent en :
 - ü Naso-frontale
 - ü Naso-ethmoïdale
 - ü Naso-orbitaire
- Ø Les encéphalocèles basales représentent 1.5 % des encéphalocèles qui se subdivisent en :
 - ü Trans-ethmoïdale
 - ü Sphéno-ethmoïdale
 - ü Trans-sphénoïdale
 - ü Fronto-sphénoïdale ou sphéno-orbitaire.



Photo : Nouveau né présentant une méningo-encéphalocèle occipitale

RAPPELS

1 - RAPPEL EMBRYOLOGIQUE

Le système nerveux central s'individualise entre le 16^{ème} et le 18^{ème} jour de la vie embryonnaire à partir de l'ectoderme en formant la plaque neurale. Cette dernière se déprime sur la ligne médiane et donne naissance à la gouttière neurale dont les bords vont se rapprocher puis se souder, fermant la gouttière en un tube neural (figure 2 et 3). Cette fermeture commence vers le 22^{ème} jour, débutant dans la future région cervico-dorsale, progressant dans les deux directions, céphalique et caudale : vers le 24^{ème}-25^{ème} jour, le tube neural ne communique plus avec l'extérieur que par l'orifice céphalique (neuropore antérieur) et l'orifice caudal (orifice postérieur) (figure 4). Ces deux neuropores se fermeront entre le 26^{ème} et le 28^{ème} jour.

La partie antérieure de l'ampoule céphalique se développe donnant l'ampoule cérébrale à trois vésicules :

- Le prosencéphale ou cerveau antérieur
- Le mésencéphale ou cerveau moyen
- Le rhombencéphale ou cerveau postérieur

Le prosencéphale subit un clivage donnant naissance à deux parties :

- ∅ Le télencéphale qui donne deux expansions correspondant aux hémisphères cérébraux associés aux cavités ventriculaires sous l'influence du chordomésoblaste.
- ∅ Le diencephale, ou cerveau intermédiaire caractérisé par la naissance du thalamus, de l'hypothalamus et de la neurohypophyse.

Le mésencéphale donnera les pédoncules cérébraux et les tubercules quadrijumeaux antérieurs et postérieurs.

Le rhombencéphale est constitué par :

- ∅ Le myélocéphale donnera le bulbe

Ø Le métencéphale à l'origine de la protubérance et du cervelet.

Lorsque le tube neural est complètement fermé, il se détache de l'ectoderme. Dans le tissu mésenchymateux qui va alors venir l'enrober, le tube neural va induire l'endoméninge (qui donnera pie-mère et arachnoïde), l'ectoméninge (qui formera la dure-mère et le squelette de recouvrement : arcs vertébraux et voûte du crâne) et la couverture cutanée.

Les corps vertébraux et le basicrâne ne sont pas induits par le tube neural mais par le mésoblaste para-axial. D'ailleurs il existe une différence de développement entre le basicrâne et la voûte [12]:

La base du crâne résulte d'une ossification de type enchondrale, intervenant aux dépens de massifs cellulaires mésenchymateux, qui entourent l'extrémité antérieure de la corde et latéralement de massifs cellulaires dérivés des sclérotomes des somites occipitaux. Ces massifs donnent naissance à des zones cartilagineuses qui s'ossifient secondairement. Ainsi se constituent les ébauches de plusieurs pièces du squelette :

- Dans la région axiale : base de l'occipital, corps du sphénoïde, ethmoïde.
- Latéralement : ailes du sphénoïde, base du temporal.

Les différentes ébauches cartilagineuses, en même temps qu'elles s'ossifient, fusionnent entre elles en respectant des zones de mésenchyme traversées par les fibres nerveuses des ébauches des nerfs crâniens. Ces zones deviendront les orifices de la base du crâne.

La voûte du crâne résulte d'une ossification de type membraneuse (formation de lamelles osseuses au dépens du tissu mésenchymateux) ainsi se constituent le frontal, le pariétal, l'écaille du temporal et une partie de l'occipital.

Ces os plats restent séparés à la naissance par des bandes de tissu conjonctif ; les sutures. Au niveau des zones de confluence à la jonction de plusieurs os, ces espaces constituent les fontanelles (la plus large est la fontanelle antérieure). Toutes

ces zones de tissu conjonctif permettent l'augmentation du volume du crâne au fur et à mesure du développement cérébral, elles s'ossifient dans les années qui suivent la naissance.

Les anomalies de fermeture du tube neural dans le cadre desquelles rentrent les céphalocèles, sont donc constituées très tôt, dans le premier mois de la vie embryonnaire [13].

Récemment, Van Allen et al [14, 15, 16] ont proposé une théorie qui implique cinq sites de fermeture du tube neural, ce qui pourrait mieux expliquer les différentes localisations des céphalocèles que la théorie généralement acceptée de défaut de fermeture des neuropores antérieur et postérieur.

L'embryogénèse simultanée d'autres tissus avec celle du système nerveux central, pourrait expliquer la présence d'anomalies extraneurologiques associées à des malformations précoces du système nerveux central.

En fait, la pathogénie des méningo-encéphalocèles peut faire évoquer [17] :

- soit un défaut de fermeture de l'extrémité rostrale du tube neural pendant la quatrième semaine.
- soit un défaut de séparation entre l'ectoderme de surface et le neuroectoderme, avec formation d'un trou mésodermique.
- soit une rupture osseuse consécutive à une bride amniotique.
- soit un éclatement de la boîte crânienne secondaire à une hydrocéphalie.

Les facteurs tératologiques et génétiques seront étudiés dans la discussion.

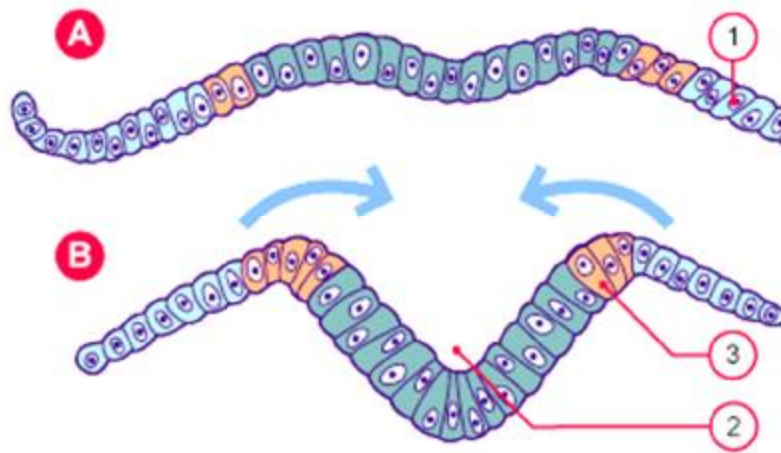


Figure 2: Représentation schématique montrant la formation de la gouttière neurale et des crêtes neurales [18]

A- Plaque neurale

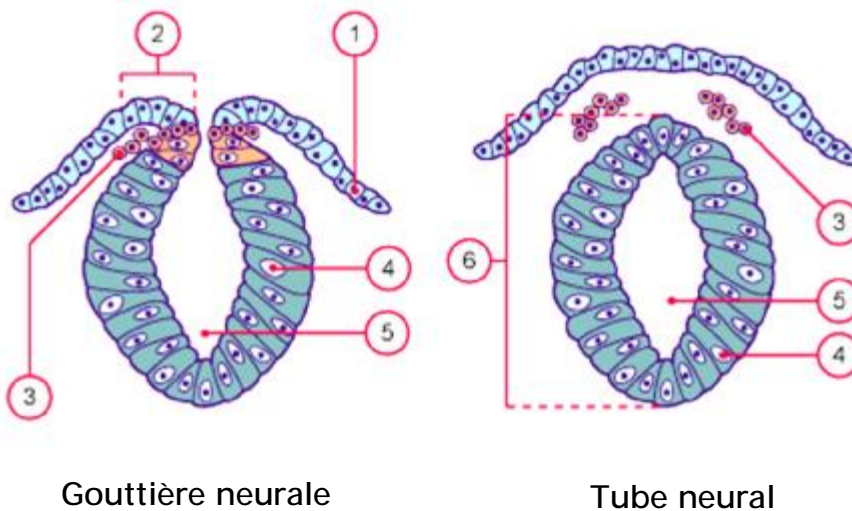
B- Gouttière neurale

1. Epiblaste

2. Gouttière neurale

3. Cellule de la future crête neurale

Les flèches indiquent le sens du plissement latéral



Gouttière neurale

Tube neural

Figure 3: Représentation schématique montrant la formation du tube neural et des crêtes neurales à partir de la gouttière neurale[18]

1-Epiblaste

2-Bourrelets neuronaux

3-Cellules des crêtes neuronales en migration

4-Neuroépithélium

5-Canal épendymaire

6-Tube neural

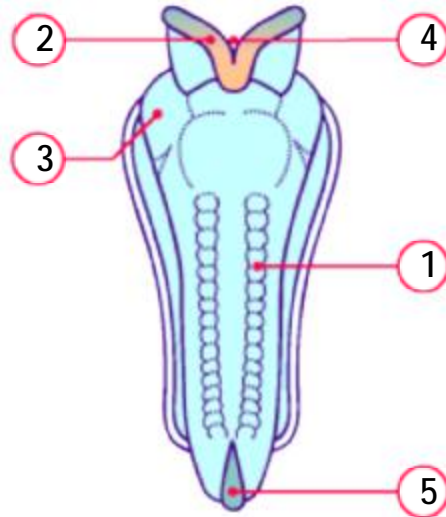


Figure 4: Vue dorsale d'un embryon humain d'environ 23Jours [18]

1 : somite

2: crête neurale

3: renflement péricardique

4 : neuropore antérieur

5 : neuropore postérieur

2-RAPPEL ANATOMIQUE

2-1.GENERALITES

Le crâne est constitué par huit os, non compris certaines pièces osseuses appelées os wormiens. Ces huit os sont : le frontal, l'éthmoïde, le sphénoïde, l'occipital, les deux temporaux et les deux pariétaux. Les quatre premiers sont impairs et médians, les quatre derniers sont pairs et symétriquement placés sur les parties latérales du crâne.

On distingue au crâne deux parties : l'une, supérieure, la voûte, l'autre, inférieure, la base.

La voûte est formée par la partie verticale du frontal en avant, les pariétaux et l'écaille des temporaux sur les côtés, la partie supérieure de l'occipital en arrière.

La base comprend toutes les autres parties du squelette de la boîte crânienne, c'est-à-dire l'éthmoïde et la partie horizontale du frontal en avant, le sphénoïde à la partie moyenne, l'occipital et les temporaux en arrière.

La limite entre la voûte et la base est une ligne sinueuse qui s'étend du sillon naso-frontal à la protubérance occipitale, en passant par l'arcade orbitaire, l'arcade zygomatique et la ligne courbe supérieure de l'occipital [19] (figure 5 et 6).

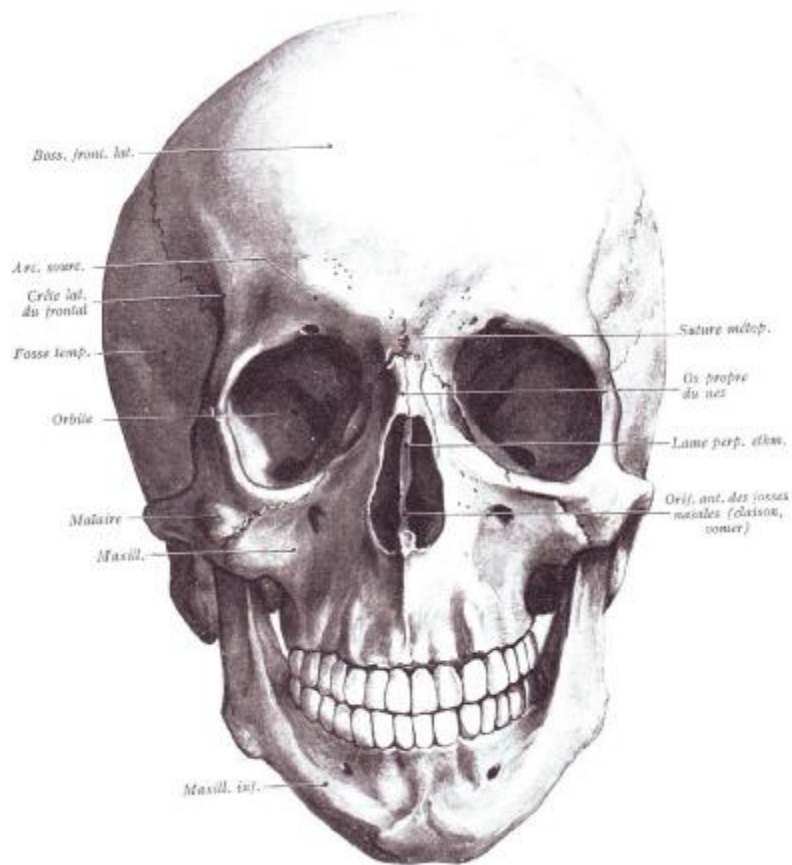


Figure 6:Crâne de face

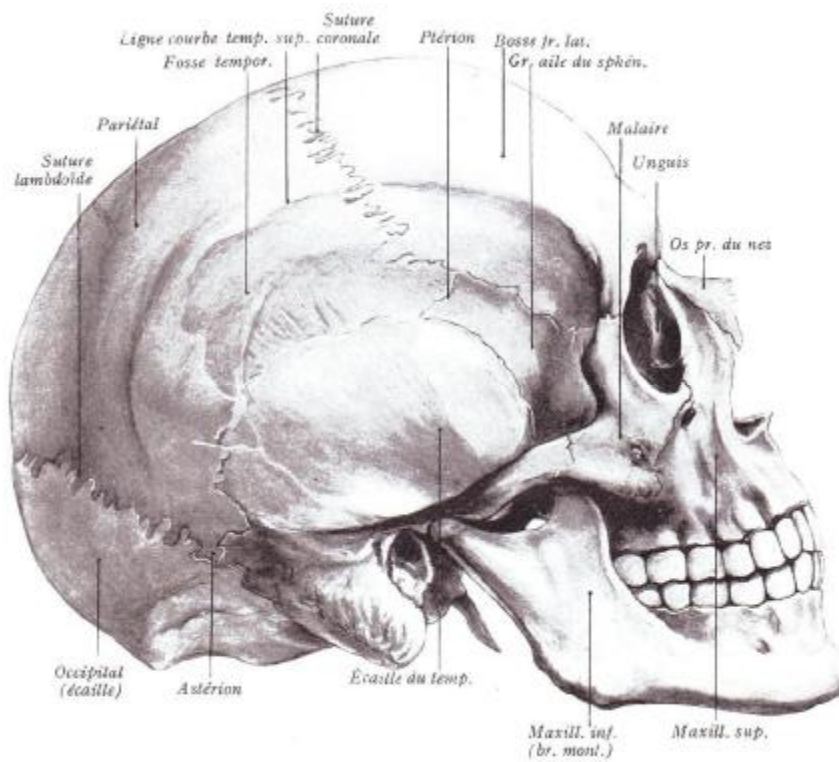


Figure 5: Crâne de profil

2-2. DESCRIPTION DE L'OS OCCIPITAL

L'os occipital est un os impair qui appartient à la fois à la base et à la voûte du crâne. Il est situé à la partie médiane, postérieure et inférieure du crâne. Il a la forme d'un segment de sphère dont les bords dessinent un losange. L'occipital est traversé à sa partie inférieure par un large orifice, le trou occipital ou foramen magnum, qui fait communiquer la cavité crânienne avec le canal rachidien et livre passage au bulbe, aux artères vertébrales et de chaque côté, au nerf spinal. Il s'articule avec les os pariétaux, les os temporaux, l'os sphénoïde et l'os atlas.

On lui distingue quatre parties [19] :

1. Une, antérieure, est appelée corps ou apophyse basilaire qui prolonge en arrière la lame quadrilatère de l'os sphénoïde.
2. Deux latérales sont les masses latérales, qui unissent l'apophyse basilaire à l'écaille occipitale de part et d'autre du foramen magnum.
3. Une partie postérieure est l'écaille de l'occipital, appartenant dans sa partie inférieure à la base du crâne et dans sa partie supérieure à la voûte crânienne.

Ces quatre parties sont primitivement séparées et encore distinctes les unes des autres chez le nouveau né.

Dans son ensemble l'os est concave du côté endocrânien, convexe du côté exocrânien.

La face exocrânienne (figure 7)

On décrit sur la face exocrânienne :

Ø L'apophyse basilaire :

Elle présente sur la ligne médiane le tubercule pharyngien sur lequel s'insère l'aponévrose du pharynx. De chaque côté de la ligne médiane la surface basilaire est parcourue par deux crêtes courbes, l'une postérieure ou crête musculaire donne

attache au muscle petit droit antérieur, l'autre antérieure est appelée crête synostosique, en avant de laquelle se trouve l'insertion du muscle grand droit antérieur.

Ø Les masses latérales

Sur la face exocrânienne des masses latérales se trouve le condyle occipital s'articulant avec l'atlas.

En avant et en dehors du condyle se voit la fossette condylienne antérieure au fond de laquelle s'ouvre l'orifice externe du canal condylien antérieur.

En arrière du condyle se trouve la fossette condylienne postérieure d'où naît le canal condylien postérieur.

En dehors du condyle s'étend une surface rugueuse pour l'insertion du muscle droit latéral.

Ø L'écaille occipitale

Elle présente une saillie médiane, la protubérance occipitale externe, ou Inion. De chaque côté de cette saillie partent deux crêtes, ce sont les lignes courbes occipitales supérieure et inférieure ou lignes nuchales supérieure et inférieure.

La ligne courbe occipitale supérieure s'étend en dehors jusqu'à la mastoïde.

La ligne courbe occipitale inférieure s'infléchit en dehors et en avant vers l'apophyse jugulaire. Elle présente de chaque côté deux courbes successives. La courbe interne et la surface de l'écaille située au dessous d'elle donnent insertion au petit droit postérieur, la courbe externe et la surface osseuse sous jacente donnent attache au grand droit postérieur.

Entre les deux lignes courbes occipitales supérieure et inférieure, la surface osseuse donne attache au grand complexe en dedans, au petit oblique en dehors.

La face endocrânienne (figure 8)

Ø L'apophyse basilaire

La face endocrânienne de l'apophyse basilaire est déprimée en gouttière : c'est la gouttière basilaire qui répond au bulbe et à la protubérance.

Ø Les masses latérales

Elles présentent en avant une éminence le tubercule occipital creusé d'une gouttière que suivent les nerfs spinal, pneumogastrique et glossopharyngien pour se rendre au trou déchiré postérieur.

En arrière et au dessous du tubercule, l'orifice interne du canal condylien antérieur qui livre passage au nerf grand hypoglosse.

En arrière et en dehors du tubercule, la courte portion terminale de la gouttière du sinus latéral.

Ø L'écaille occipitale

Elle présente sur la ligne médiane une saillie, la protubérance occipitale interne située au même niveau que la protubérance externe.

La protubérance occipitale interne répond au confluent postérieur des sinus crâniens.

De la protubérance partent :

- Deux gouttières horizontales, une de chaque côté, pour la partie occipitale des sinus latéraux.
- Une gouttière verticale et ascendante pour le sinus longitudinal supérieur.
- Une crête verticale, la crête occipitale interne qui se bifurque au voisinage du trou occipital, et les deux branches qui se perdent sur les bords de cet orifice limitent une dépression, la fossette vermienne.

Les gouttières sinusiennes et la crête occipitale interne divisent la face endocrânienne de l'écaille en quatre fosses occipitales, deux supérieures ou cérébrales, deux inférieures ou cérébelleuses.

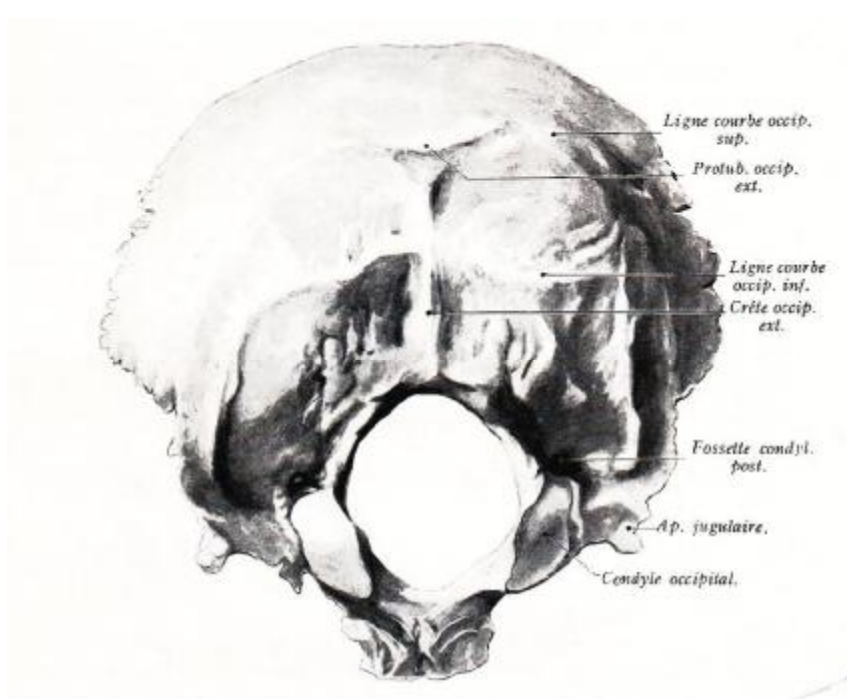


Figure 7: Face exocrânienne de l'os occipital

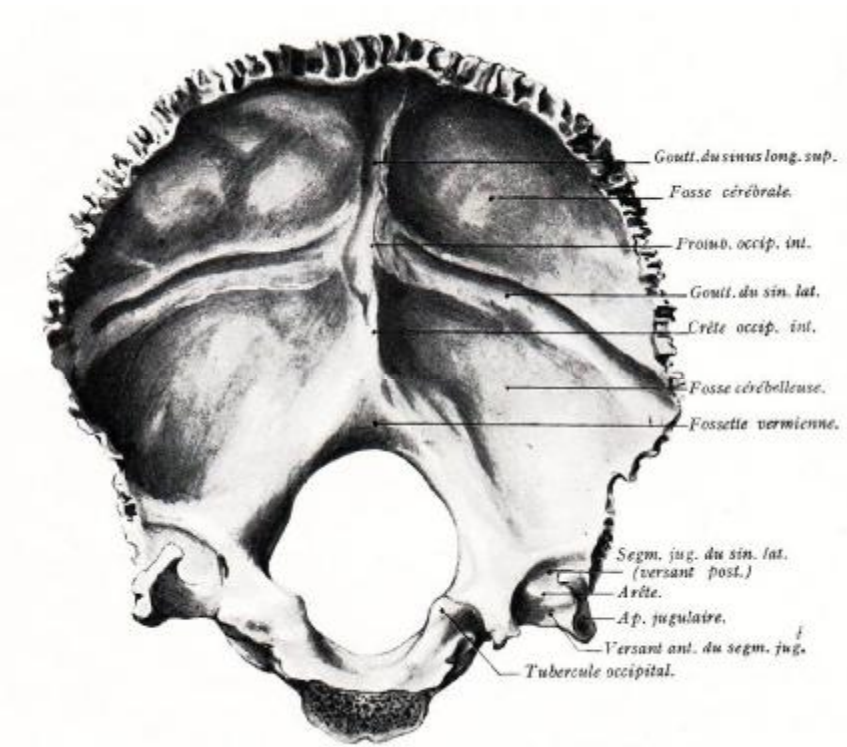


Figure 8 : Face endocrânienne de l'os occipital

2-3. MENINGES

La paroi de l'endocrâne est tapissée par des membranes appelées méninges [20].

Contre la table interne de l'os se trouve la dure-mère, la face regardant vers l'encéphale forme des plis qui séparent certaines parties du cerveau. Ainsi, la faux du cerveau est un dédoublement de la dure-mère, situé dans le plan sagittal séparant les deux hémisphères cérébraux. De même, la tente du cervelet est un prolongement de la dure-mère, le long de la gouttière du sinus latéral et du bord supérieur du rocher, séparant le cerveau du cervelet. La tente de l'hypophyse s'étend à la base de la selle turcique et présente à son milieu un orifice par où passe la tige pituitaire.

Au niveau de la fossette du ganglion de GASSER, la dure-mère se dédouble pour former une cavité appelée cavum de MECKEL dans lequel est contenu le ganglion de GASSER. Dans l'épaisseur de la dure-mère cheminent les vaisseaux et nerfs méningés destinés à la dure-mère et au squelette.

En dedans de la membrane dure-mérienne se trouve l'arachnoïde, composée d'un feuillet pariétal contre la dure-mère et d'un feuillet viscéral. L'arachnoïde qui se dispose à la face interne de la dure-mère n'est séparée de cette dernière que par une fente capillaire appelée espace sous dural. Le feuillet viscéral, qui passe en pont au dessus des dépressions que présente le cerveau, circonscrit avec le feuillet pariétal l'espace sous arachnoïdien qui contient le LCR.

La pie-mère est une membrane méningée appliquée sur la surface du cerveau, épousant toutes les anfractuosités de la surface cérébrale et contenant un riche réseau vasculaire, c'est la membrane nourricière des centres nerveux.

MALADES ET METHODES

Il s'agit d'une étude rétrospective portant sur 5 cas d'encéphalocèles occipitales hospitalisés au service de chirurgie pédiatrique du CHU Hassan II de Fès durant une période de 2ans, de 2007 à 2009.

TABLEAUX DES OBSERVATIONS

OBSERVATION N° 1

<p><u>IDENTITE</u></p> <ul style="list-style-type: none">- Nom- Age- Sexe- Date d'admission- N° d'entrée- N° d'ordre- Adresse- N° de téléphone- Consanguinité des parents- Niveau socio-économique des parents	<p>Fille de M. B 6heures Féminin 2/08/2009 69 640 675 Ait Almis Ghigou / Boulmane 0666221886 Pas de notion de consanguinité Bas</p>
<p><u>CLINIQUE</u></p> <ul style="list-style-type: none">- Examen neurologique- Signes oculaires- Description de la malformation<ul style="list-style-type: none">. Siège. Volume. Consistance-Autres malformations associées	<p>Hypotonie, RA faibles Œdème palpébral droit</p> <p>Occipital 13 cm/10cm Molle</p> <p>Rétrognatisme, microcéphalie</p>
<p><u>PARACLINIQUE</u></p> <ul style="list-style-type: none">- Radio du crâne- IRM cérébrale -TDM cérébrale- Autres	<p>Enorme masse occipitale hypodense IRM cérébrale et médullaire : Défect osseux occipital avec méningo-encéphalocèle et issu à la fois du lobe occipital et du cervelet + kyste arachnoïdien cervical postérieur+ syringomyélie en regard de L2</p> <p>Non faite Non</p>
<p><u>TRAITEMENT</u></p> <ul style="list-style-type: none">-Cure de la malformation -Cure d'hydrocéphalie	<p>Présence au sein de la masse d'un tissu dysgénésique avec un parenchyme sein : Résection du tissu dysgénésique et réduction de l'encéphalocèle avec suture dure-mérienne et cutanée.</p>
<p><u>EVOLUTION</u></p> <ul style="list-style-type: none">-Immédiate-Moyen terme	<p>Simple Patiente revue en consultation 1mois en postopératoire : bonne évolution Décédée 5 mois après la cure de la malformation</p>



Obs n° 1 : Nouveau-né présentant une énorme encéphalocèle occipitale



Obs n° 1 : Coupe sagittale en T1 montrant un défaut osseux occipital avec méningo-encéphalocèle



Obs n°1 : Coupes axiales en T2 montrant une méningo-encéphalocèle occipitale avec issue à la fois du lobe occipital et du cervelet

OBSERVATION N° 2

<u>IDENTITE</u>	
- Nom	K.D
- Age	1 jour
- Sexe	Féminin
- Date d'admission	29/04/2009
- N° d'entrée	38 629
- N° d'ordre	342
- Adresse	Douar Bni Ayach Tabourout Targuist / Alhoceima
- N° de téléphone	
- Consanguinité	Pas de notion de consanguinité
- Niveau socio-économique des parents	Bas
<u>CLINIQUE</u>	
- Examen neurologique	Hypertonie axiale et périphérique
- Signes oculaires	Nystagmus
- Description de la malformation	
. Siège	Occipital
. Volume	5cm/4cm
. Consistance	Molle, rompue avec saignement
- Autres malformations associées	Microcéphalie
<u>PARACLINIQUE</u>	
- Radio du crâne	
- IRM cérébrale	Pas de documents
- TDM cérébrale	
- Autres	
<u>TRAITEMENT</u>	
- Cure de la malformation	Incision autour de la masse, dissection sous cutanée, dissection de la dure mère
	Ouverture accidentelle de la masse : liquide clair aspiré, présence d'un tissu dysgénésique qui est réséqué
- Cure de l'hydrocéphalie	
<u>EVOLUTION</u>	
- Immédiate	La patiente a présenté une dyspnée laryngée pour laquelle elle a été hospitalisée au service de réanimation néonatale puis elle a bien évolué par la suite
- Moyen terme	Patiente revue 1 mois en postopératoire : bonne évolution



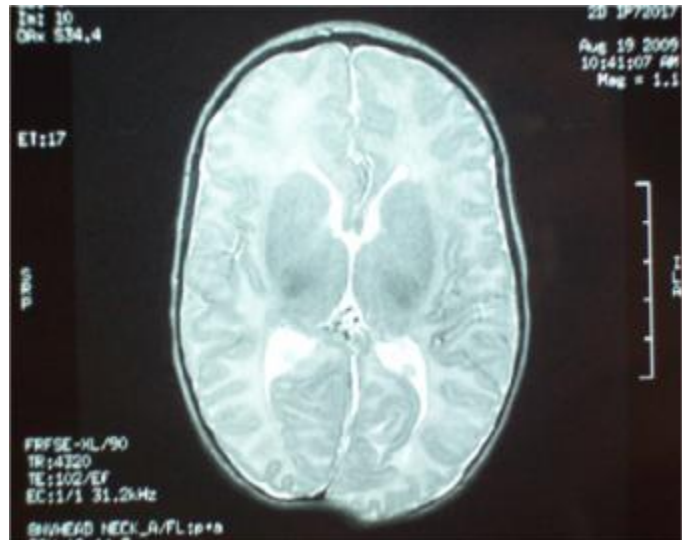
Obs n°2 : Nouveau-né présentant une encéphalocèle occipitale rompue

OBSERVATION N° 3

<p><u>IDENTITE</u></p> <ul style="list-style-type: none">- Nom- Age- Sexe- Date d'admission- N° d'entrée- N° d'ordre- Adresse- N° de téléphone- Consanguinité- Niveau socio-économique des parents <p><u>CLINIQUE</u></p> <ul style="list-style-type: none">- Examen neurologique- Signes oculaires- Description de la malformation<ul style="list-style-type: none">. Siège. Volume. Consistance- Autres malformations associées <p><u>PARACLINIQUE</u></p> <ul style="list-style-type: none">- Radio du crâne- IRM cérébrale - TDM cérébrale- Autres <p><u>TRAITEMENT</u></p> <ul style="list-style-type: none">-Cure de la malformation-Cure de l'hydrocéphalie <p><u>EVOLUTION</u></p> <ul style="list-style-type: none">-Immédiate-Moyen terme	<p>Fils de R.W</p> <p>2 jours</p> <p>Masculin</p> <p>10/08/2009</p> <p>72 017</p> <p>694</p> <p>Fès</p> <p>Consanguinité de premier degré</p> <p>Bas</p> <p>Normal</p> <p>Pas de signes oculaires</p> <p>Occipital</p> <p>4cm/3cm</p> <p>Molle</p> <p>Non</p> <p>Non faite</p> <p>Hernie de la partie postérieure des deux hémisphères cérébelleux avec leurs méninges à travers la déhiscence osseuse</p> <p>Hypoplasie du corps calleux</p> <p>Non faite</p> <p>Radio du rachis : normale</p> <p>Echo. rénale et vésicale : discrète hydronéphrose gauche sans obstacle visible</p> <p>Réduction de la masse</p> <p>Simple</p> <p>Patient revu 1 mois en postopératoire : bonne évolution</p>
--	---



Obs n°3 : Nouveau-né présentant une encéphalocèle occipitale



Obs n°3 : Coupes sagittale et axiales montrant la présence d'un défaut médian de l'os occipital à travers lequel sont herniés la partie postérieure des deux hémisphères cérébelleux avec leurs méninges.

OBSERVATION N° 4

<u>IDENTITE</u>	
- Nom	Fils de R.L
- Age	4 jours
- Sexe	Masculin
- Date d'admission	4/08/2009
- N° d'entrée	70 327
- N° d'ordre	682
- Adresse	Douar oulad Merouane Tahar / Taounate
- N° de téléphone	
- Consanguinité	Pas de notion de consanguinité
- Niveau socio-économique des parents	Bas
<u>CLINIQUE</u>	
- Examen neurologique	Normal
- Signes oculaires	Pas de signes oculaires
- Description de la malformation	
. Siège	Occipital
. Volume	6cm de grand axe
. Consistance	Rénitente
-Autres malformations associées	Non
<u>PARACLINIQUE</u>	
- Radio du crâne	Non faite
- IRM cérébrale	Défect osseux de la voûte occipito-pariétale avec hernie de structures ventriculo-encéphaliques notamment le lobe occipital qui est dysplasique + deux hématomes au niveau cortical gauche occipito-pariétal
- TDM cérébrale	TDM de contrôle : Persistance d'une encéphalocèle mesurant 14x17 mm + hydrocéphalie d'allure malformative + agénésie du corps calleux
- Autres	Radio du rachis : normale Echo. rénale et vésicale : normale
<u>TRAITEMENT</u>	
-Cure de la malformation	Présence au sein de la masse du tissu sain et un parenchyme dysgénésique qui est réséqué
-Cure de l'hydrocéphalie	DVP
<u>EVOLUTION</u>	
-Immédiate	Simple
-Moyen terme	Patient revu 1 mois en postopératoire : bonne évolution



A



B





D



E

F



G



Obs n°4 :

A et B : coupes sagittale et axiale : présence d'un défaut osseux de la voûte occipito-priétale avec méningo-hydro-encéphalocèle sur encéphale malformé.

C : Nouveau né présentant une méningo-encéphalocèle occipitale en préopératoire

D : le même patient de la figure C en per opératoire après résection du tissu dysgénésique.

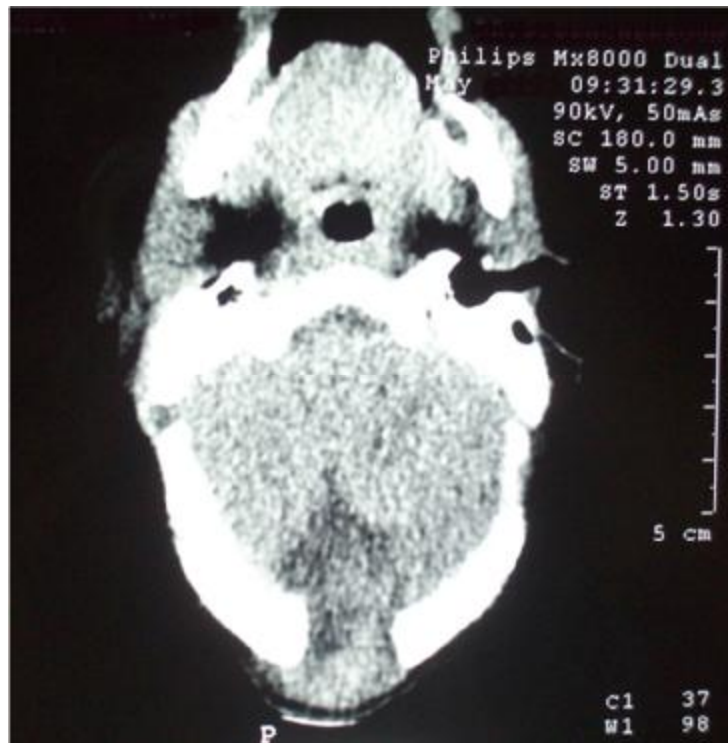
E : pièce de résection.

F : Aspect postopératoire après suture de la dure - mère et de la peau.

G:TDM de contrôle montrant un défaut osseux postopératoire occipital avec persistance d'une encéphalocèle en regard mesurant 14x17mm, avec présence d'une hydrocéphalie d'allure malformative.

OBSERVATION N° 5

<p><u>IDENTITE</u></p> <ul style="list-style-type: none">- Nom- Age- Sexe- Date d'admission- N° d'entrée- N° d'ordre- Adresse- N° de téléphone- Consanguinité- Niveau socio-économique des parents	<p>H.M 1 an et demi Féminin 3/08/07 12 308 759 Lamta oulad Jamaa / Fès</p> <p>Pas de notion de consanguinité Bas</p>
<p><u>CLINIQUE</u></p> <ul style="list-style-type: none">- Examen neurologique- Signes oculaires- Description de la malformation<ul style="list-style-type: none">. Siège. Volume. Consistance-Autres malformations associées	<p>Normal Nystagmus</p> <p>Occipital 3cm/2cm Molle Non</p>
<p><u>PARACLINIQUE</u></p> <ul style="list-style-type: none">- Radio du crâne- IRM cérébrale- TDM cérébrale - Autres	<p>Non faite Non faite Défect osseux occipital Hernie méningée + parenchyme = méningo-encéphalocèle F.O : -atrophie chorio-rétinienne diffuse bilatérale - Pâleur papillaire bilatérale PEV : la conduction le long des voies optiques est anormal : retard de latence ERG : présence d'un trouble rétinien bilatéral</p>
<p><u>TRAITEMENT</u></p> <ul style="list-style-type: none">- Cure de la malformation - Cure de l'hydrocéphalie	<p>Présence d'un bout de parenchyme dysgénésique qui est réséqué</p>
<p><u>EVOLUTION</u></p> <ul style="list-style-type: none">- Immédiate- Moyen terme	<p>Simple Patient revu 1 mois en postopératoire : bonne évolution</p>



Obs n°5 : Coupes axiales montrant un défaut osseux occipital avec hernie des méninges et du parenchyme cérébral

RESULTATS

1 - RESULTATS EPIDEMIOLOGIQUES

1-1. Répartition des malades selon l'âge

L'âge des malades a varié de 6 heures à 1 an et demi.

4 patients sur 5 ont été admis au cours des premiers jours de vie, dont un seul patient a été pris en charge au cours des 24 premières heures. Cependant, une patiente n'a été prise en charge qu'à l'âge de 1 an et demi (figure 9).

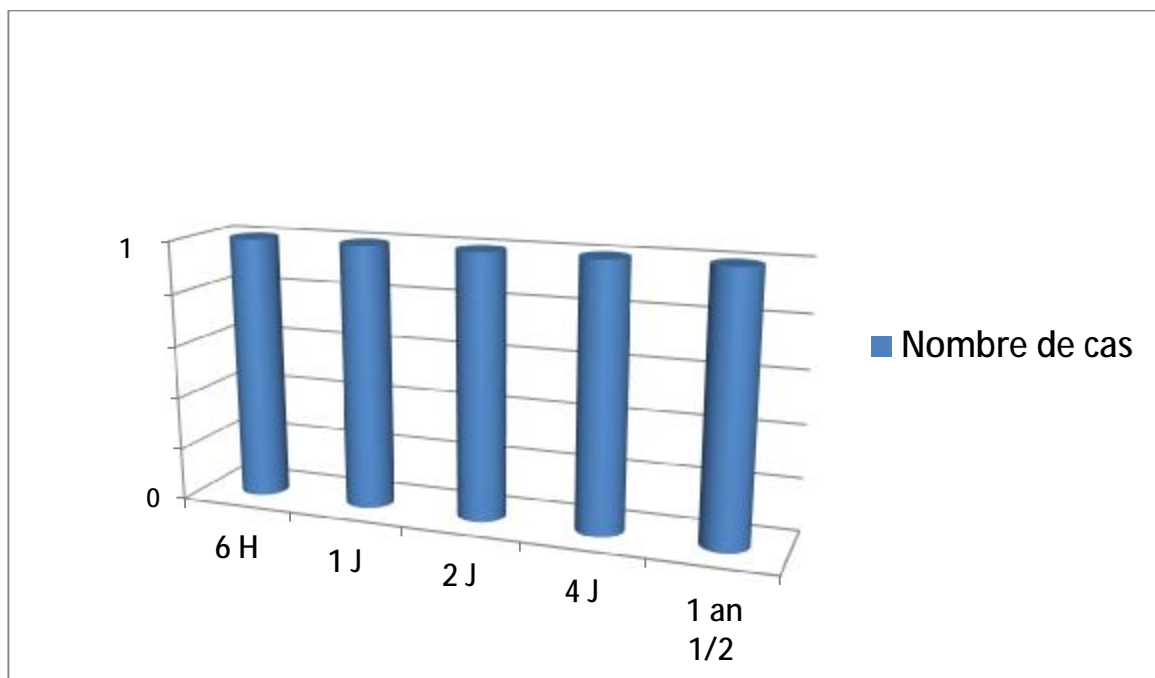


Figure 9 : Répartition des malades selon l'âge

1-2. Répartition des malades selon le sexe

Nous avons noté une prédominance féminine avec 3 filles pour 2 garçons (tableau I).

Tableau I : Répartition du sexe en fonction de l'âge.

Age	Sexe	
	Féminin (3cas)	Masculin (2 cas)
6 heures	+	
1 jour	+	
2jours		+
4 jours		+
1 an et demi	+	

1-3. Répartition géographique des patients selon leurs villes d'origine

Les patients ont été recrutés à partir des origines suivantes : 3cas dans la région de Fès-Boulmane ; un habitant en ville de Fès, deux autres sont issus du milieu rural des provinces de Fès et de Boulomane, 1cas issu de la province d'Alhoceima, et 1autre cas de la province de Taounate se situant tous les deux dans la région de Taza-Al Hoceima-Taounate (figure 10).



Figure10 : Répartition géographique des patients selon leurs villes d'origine.

 Région de Taza-Al Hoceima-Taounate.

 Région de Fès-Boulmane

1-4. Consanguinité

Un seul patient est issu d'un mariage consanguin avec une consanguinité de premier degré.

Pas de notion de consanguinité chez le reste des patients.

2-Résultats cliniques

2-1. Localisation de la malformation

Tous les patients ont présenté une encéphalocèle occipitale sauf un seul cas chez qui une encéphalocèle occipito-pariétale a été diagnostiquée.

2-2. Aspect de la masse

La malformation était épidermée dans 3 cas, rompue avec saignement dans 1 cas, présence d'un bourgeon à côté de l'encéphalocèle dans un autre cas.

Elle était sessile dans 2cas et pédiculée dans 3cas.

Sa taille variait de 3cm à 13cm de diamètre.

2-3.Malformations associées

2-3-1. Le rétrognatisme

Il a été noté dans 1 cas.

2-3-2. La microcéphalie

Elle a été constatée chez 2 patientes.

2-4.Troubles neurologiques

Une patiente a présenté une hypotonie avec RA faibles, une autre patiente a présenté une hypertonie axiale et périphérique.

Chez les autres malades l'examen neurologique était normal.

2-5. Signes ophtalmologiques

Le nystagmus a été noté dans 2cas et l'œdème palpébral dans 1 cas.

2-6. Autres données de l'examen général

Le reste de l'examen général était sans particularités chez tous les malades.

3-RESULTATS PARACLINIQUES

3-1. TOMODENSITOMETRIE CEREBRALE

La TDM cérébrale a été réalisée chez 2 patients, elle a objectivé :

- Un défaut osseux occipital avec hernie des méninges et du parenchyme cérébral chez un cas.
- TDM de contrôle, 1 mois en postopératoire réalisée chez le deuxième patient, elle a montré :
 - La persistance de l'encéphalocèle avec hydrocéphalie d'allure malformative.
 - Une agénésie du corps calleux.

3-2. IMAGERIE PAR RESONNANCE MAGNETIQUE CEREBRALE

Trois cas ont bénéficié d'une IRM cérébrale, elle a objectivé :

- Une méningo-hydro-encéphalocèle occipito-pariétale sur encéphale malformé avec deux hématomes au niveau cortical gauche occipito-pariétal dans un cas.
- Une méningo-encéphalocèle occipitale avec issue du lobe occipital et du cervelet, un kyste arachnoïdien cervical postérieur et une moelle bas attachée avec syringomyélie dans un cas.
- Une hernie de la partie postérieure des deux hémisphères cérébelleux avec leurs méninges à travers le défaut osseux occipital avec hypoplasie du corps calleux chez le troisième cas.

3-3. RADIOGRAPHIE DU CRANE

Un cas a bénéficié d'une radiographie du crâne, qui a montré une opacité uniforme, le defect osseux n'est pas suffisamment démontré.



Obs n°1 : Radiographie du crâne de profil montrant une énorme masse occipitale hypodense. Le défaut osseux n'est pas suffisamment démontré. Par ailleurs on remarque une microcéphalie.

3-4.RADIOGRAPHIE DU RACHIS

La radiographie du rachis a été réalisée chez 2 patients.

Elle était normale.

3-5.ECHOGRAPHIE RENALE ET VESICALE

Réalisée chez 2 patients.

Elle était normale dans un cas. Elle a montré une discrète hydronéphrose gauche sans obstacle visible chez le deuxième cas.

3-6.ECHOCARDIOGRAPHIE TRANSTHORACIQUE

Un seul cas a bénéficié d'une échocardiographie transthoracique.

Elle était normale.

3-7.LES EXAMENS OPHTALMOLOGIQUES

3-7-1.F.O

Il a été réalisé chez un seul patient qui avait présenté un nystagmus, elle a montré une atrophie chorio-rétinienne diffuse bilatérale et une pâleur papillaire bilatérale.

3-7-2. PEV- ERG

Réalisés chez le même patient qui a présenté un nystagmus en complément au fond d'œil :

Les PEV flashes montrant que le fonctionnement maculaire est normal, mais la conduction le long des voies optiques est anormale : retard de latence.

L'ERG montre la présence d'un trouble rétinien bilatéral.

4-RESULTATS THERAPEUTIQUES

Dans notre série, les 5 malades ont été opérés.

L'abord chirurgical était par voie externe directe dans tous les cas. L'intervention chirurgicale réalisée sous anesthésie générale, elle s'est déroulée selon les étapes suivantes :

- Décubitus ventral.
- Plaque chauffante
- Incision autour de la masse en préservant le maximum de peau saine
- Dissection soigneuse et progressive des adhérences entre la dure mère et la peau jusqu'à faire le tour de la masse
- Ouverture de la dure-mère, exploration et excision du tissu dysgénésique avec hémostase soigneuse
- Suture dure-mérienne par double surjet
- Fermeture cutanée
- La durée de l'intervention variait d'une heure à deux heures et demie. La

Deux malades ont subi une réduction de la masse, un malade a subi une résection totale de la masse faite de tissu dysgénésique alors que Les deux autres patients ont subi une résection du tissu dysgénésique avec réduction de l'encéphalocèle.

Une dérivation ventriculo-péritonéale a été réalisée chez un patient qui a présenté une hydrocéphalie 2 mois en postopératoire.

5-EVOLUTION ET PRONOSTIC

5-1. A COURT TERME

- Les suites opératoires ont été simples dans 4 cas.
- Une patiente a présenté une dyspnée laryngée pour laquelle elle a été hospitalisée au service de réanimation néonatale, puis elle a bien évolué.

5-2. A MOYEN TERME

- Tous les patients ont été revus en consultation 1 mois en postopératoire, ils avaient une bonne évolution.
- Un malade a présenté une hydrocéphalie à 2 mois en postopératoire et il a bénéficié d'une dérivation.
- Une patiente est décédée 5 mois après la cure de la malformation. Cette patiente avait une énorme encéphalocèle associée à une microcéphalie.
- Nous n'avons malheureusement pas d'idée sur le devenir des quatre autres patients, ils sont perdus de vue et n'ont pas répondu à notre convocation.

DISCUSSION

1 - EPIDEMIOLOGIE

1-1. ASPECTS ETIOLOGIQUES DES ANOMALIES DE FERMETURE DU TUBE NEURAL

Les anomalies de fermeture du tube neural (AFTN) (anencéphalie, spina bifida, encéphalocèle) sont les malformations congénitales les plus fréquentes après les malformations cardiaques et oro-faciales [21]. Leur étiologie demeure jusqu'à présent obscure.

C'est l'étude épidémiologique des AFTN qui a permis de faire suspecter certaines étiologies.

1-1-1. Les facteurs géographiques

Il est bien connu, et mal compris, que la fréquence des AFTN est très variable d'une région du globe à l'autre. En Amérique et en Europe, les encéphalocèles occipitales prédominent sur les encéphalocèles antérieures. Par contre dans les pays du Sud-est asiatique et en Afrique, les proportions sont inversées, les formes antérieures sont plus fréquentes que les formes postérieure [5, 6]. De même l'incidence globale des AFTN (spina bifida et céphalocèles confondus) semble plus importante dans les pays anglosaxones [13]. Ainsi, les incidences les plus hautes, rencontrées en Irlande et au pays de Galles, sont elles 40 fois supérieures aux incidences les plus faibles, rencontrées en Colombie. La prévalence en Irlande est de 7 à 8 pour 1000 naissances et elle est de 1 à 2/1000 aux Etats-Unis et en Europe continentale. Aux Etats-Unis, cette prévalence diminue si l'on se déplace du nord vers le sud [8].

Ces variations ne sont pas explicables par les seuls facteurs raciaux, car les taux chez les immigrants sont intermédiaires entre les taux de leur pays d'origine et ceux du pays d'accueil [8].

1-1-2. Les facteurs raciaux et ethniques

En plus des variations géographiques, il existe des variations ethniques dans la fréquence des AFTN. Ainsi, aux Etats-Unis, la fréquence est plus grande chez les sujets de race blanche que chez les autres [8]. (Tableau II)

Tableau II: incidence des AFTN pour 10000 naissances selon la race aux Etats-Unis

	Blancs	Autres	Total
Anencéphalie	2.8	2.1	2.7
Encéphalocèle	1.1	0.9	2
Spina bifida	4.8	3.4	4.5

1-1-3. Les variations saisonnières :

Il a été observé en Grande-Bretagne, entre 1940 et 1958, un pic de fréquence chez les enfants conçus au printemps et une baisse de fréquence chez les enfants conçus en automne. Ces variations saisonnières n'ont été retrouvées qu'en Grande-Bretagne [8]. Ceci peut permettre d'évoquer l'influence de facteurs exogènes diététiques ou climatiques, mais ce ne sont encore que des hypothèses.

1-1-4. L'étude des jumeaux :

La fréquence des AFTN est plus grande en cas de grossesse gémellaire qu'en cas de grossesse monofœtale [22]. Par contre, il est très rare que les deux jumeaux soient atteints, que les grossesses soient mono- ou dizygotes, ce qui implique la mise en cause de facteurs autres que génétiques.

1-1-5. Le risque de récurrence :

Une femme ayant eu un 1^{er} enfant atteint a un risque supérieur au reste de la population d'avoir un 2^{ème} enfant atteint [21]. Ce risque de récurrence est variable selon le lieu. Dans les régions de forte prévalence, il est supérieur, alors qu'il est moindre dans les régions de plus faible prévalence. La récurrence se fait plus fréquemment sous la même forme d'AFTN.

1-1-6. Le risque d'avortement

La prévalence des AFTN est plus grande parmi les fœtus spontanément avortés que parmi les enfants à terme, indiquant une <<sélection>> in utéro contre les fœtus affectés de cette malformation.

1-1-7. Le sex ratio

La plupart des études montre une prédominance des AFTN en général dans le sexe féminin, spécialement pour les formes graves. Il n'ya pas d'explication claire à ce phénomène [8].

Pour les encéphalocèles, d'après la littérature, quand on prend l'ensemble des localisations, il semble exister un excès de filles [17], de même quand on prend uniquement les localisations occipitales [6, 23, 24]. Par contre, pour les formes antérieures c'est le sexe masculin qui prédomine [6,23]. (Tableau III)

D'après une étude cas-témoins de 31 encéphalocèles occipitales faite dans l'hôpital de Téhéran (Iran) entre août 2006 et août 2007 une nette prédominance féminine a été constatée (20 filles et 11 garçons) [7].

Dans notre série une discrète prédominance féminine a été noté ce qui correspond aux données de la littérature.

Tableau III: Répartition des encéphalocèles selon le sexe

Auteurs	F	M	Total
Toutes formes			
Munyi [5]	30	23	53
Martinez-Lage [14]	24	22	46
Formes occipitales			
Dadmehr [7]	20	11	31
Notre série	3	2	5

1-1-8. L'âge maternel et la parité

Les études concernant l'influence de l'âge maternel sur la survenue d'une AFTN sont contradictoires. Si la plus grande fréquence sur le 1^{er} enfant n'est pas admise par tous, il semble par contre exister une plus faible prévalence sur le 2^{ème} enfant [8].

1-1-9. Les variations en fréquences des AFTN

Il existe une diminution de la fréquence des AFTN retrouvées chez les enfants aux Etats-Unis et en Grande-Bretagne. Environ 50 % de cette réduction est due au dépistage anténatal et à l'interruption des grossesses de fœtus atteints, l'autre partie de cette réduction est liée à la diminution de la fréquence de la malformation elle-même. Cette diminution n'est pas totalement expliquée par les campagnes de prévention. D'autres parties du globe semblent au contraire avoir actuellement une augmentation de fréquence, comme la Hongrie et l'Australie.

1-1-10. La consanguinité

D'après une étude prospective de 161 encéphalocèles occipitales réalisée dans l'hôpital national de Niamey au Niger entre janvier 1999 à mars 2008, la consanguinité est retrouvée dans 67.08 % des cas [1].

Dans notre série un seul patient est issu d'un mariage consanguin, avec une consanguinité de premier degré.

1-2. LES FACTEURS ETIOLOGIQUES DES ENCEPHALOCÈLES

Les encéphalocèles et les AFTN en général sont considérées comme des anomalies multifactorielles, résultant de l'interaction de divers facteurs, en particulier génétiques et environnementaux [2, 9, 13, 14]. Ces facteurs sont malheureusement mal connus en clinique humaine.

1-2-1. Le rôle de l'hérédité et des gènes

Ø Transmission monogénique mendélienne

Certaines encéphalocèles entrent dans le cadre d'un syndrome bien défini dont le mode de transmission est connu. Par exemple transmission autosomique récessive pour les syndromes de MECKEL-GRUBER, de WARBURG, de CHEMKE, de ROBERTS, de JOUBERT.

L'analyse de certains cas familiaux suggère parfois une transmission monogénique, autosomique récessive ou autosomique dominante.

Zhao et al ont décrit une famille chinoise qui a souffert d'encéphalocèle occipitale sur cinq générations avec un mode de transmission autosomique dominante. Il y avait 113 membres dans cette famille, et 21 d'entre eux avaient une encéphalocèle occipitale. Il n'y avait pas de notion de consanguinité [26].

Ø Les anomalies chromosomiques

Les AFTN peuvent s'associer à des anomalies chromosomiques (trisomie 13, 18, triploidie, ...) [27, 28].

Ø Transmission polygénique multifactorielle

Le terme d'hérédité polygénique multifactorielle est utilisé pour décrire une susceptibilité génétique empirique probablement liée à l'effet cumulatif de plusieurs gènes et de facteurs environnementaux. La majorité des AFTN sont transmises de cette façon, ce qui explique un risque relatif plus important chez les gens d'une même famille sans transmission monogénique nette [8].

1-2-2. Les facteurs environnementaux

De nombreux facteurs environnementaux peuvent être à l'origine de défauts de fermeture du tube neural.

Ø Les malnutritions en particulier la carence en acide folique

La carence en acide folique est liée à un risque accru d'AFTN. Une prévention par administration d'acide folique en période périconceptionnelle pour les femmes à risque permet la réduction de l'incidence des AFTN [7, 10, 29].

Ø Le déficit en zinc

Il a été associé chez l'homme comme chez l'animal à un risque d'AFTN [8].

Ø L'hyperthermie maternelle

L'hyperthermie maternelle en début de grossesse a été impliquée comme un facteur de risque pour les AFTN [7, 25, 30].

Ø Le statut socio-économique

Le rôle du statut socio-économique bas a été mis en évidence dans certaines séries [1, 25], sans doute par le biais de la malnutrition.

Ces variations n'ont pas été retrouvées dans d'autres études [7].

Dans notre étude tous les patients sont de bas niveau socio-économique.

Ø Les infections maternelles

Les infections maternelles pendant la grossesse dues à la rubéole, aux virus de la grippe ou au toxoplasme peuvent être associées à un risque d'anomalie du tube neural [31].

Ø Autres facteurs

Le risque semble augmenté dans certaines catégories professionnelles : exposition aux solvants, aux pesticides agricoles [32].

Une association entre la consommation maternelle de la caféine et les AFTN a été observée [33].

1-2-3. Les agents tératogènes

Ø Les antiépileptiques

Les antiépileptiques (en particulier l'acide valproïque : Dépakine) sont connus comme agents tératogènes [9, 13, 21, 29, 31]. Diverses présentations tératogènes

sont observées : les AFTN, les malformations cardio-vasculaires, les malformations faciales.

Il semble que le risque soit moins important lors d'une monothérapie que lors d'une polythérapie [29].

Une supplémentation par acide folique est recommandée en période périconceptionnelle chez les femmes sous traitement antiépileptique.

Ø La warfarine

l'encéphalocèle occipitale a été rapportée chez des fœtus atteints de malformations liées à la prise de warfarine pendant la grossesse [29, 34].

Ø L'alcoolisme maternel

La consommation de l'alcool pendant la grossesse est un facteur de risque d'AFTN [31]. Dans ce contexte il existe habituellement une carence en folates et une malabsorption des folates.

Ø Autres agents tératogènes

Il est possible de recréer expérimentalement des encéphalocèles après exposition à des agents tératogènes tels que : des radiations ionisants, du bleu tryptan, de l'arsenic ou des doses excessives de vitamine A [13, 35].

1-2-4. Autres situations à risque

Ø Le diabète maternel

La présence d'un diabète maternel mal équilibré en début de grossesse augmente le risque de malformation fœtale en général et d'AFTN en particulier [29].

Ø La maladie des brides amniotiques

Elle occasionne parfois des encéphalocèles, typiquement irrégulières et asymétriques [36].

Ø L'obésité

L'obésité est aussi un facteur de risque d'AFTN [33]. Il est difficile de savoir dans quelle mesure l'obésité est un facteur de risque indépendant des anomalies du métabolisme du glucose qui l'accompagnent.

2. RESULTATS ANATOMO-PATHOLOGIQUES

2-1. REPARTITION SELON LE SIEGE

Dans notre série 4 patients ont présentés une encéphalocèle occipitale et 1 cas a présenté une encéphalocèle occipito-pariétale, nous n'avons pas noté d'autres localisations pendant la durée de notre étude. Ce qui correspond aux données de la littérature : la localisation occipitale est la plus fréquente dans toutes les séries [1, 2, 25, 37, 38, 39].

Le pourcentage des encéphalocèles occipitales varie entre 65 % et 75 % des cas [2, 8,39].

Tableau IV: Répartition selon la localisation

Auteurs	Occipitale	Occipito-pariétale	Frontale	fronto-éthmoïdale	Non Précisé
Momar et al [41]	16	-	-	-	8
Sanoussi et al [1]	161	-	-	-	56
Bui et al [42]	30	-	14	-	-
Munyi et al [5]	29	-	19	-	5
Notre série	4	1	-	-	-

2-2. ASPECT DE LA MALFORMATION

Les encéphalocèles antérieures sont généralement de volume beaucoup plus réduit que leurs homologues postérieurs [40].

La taille du défaut osseux n'est pas en rapport avec le volume de la masse herniée, mais le mode d'implantation en donne une idée : une masse sessile fixée

par une large base fait craindre un vaste défaut, une masse pédiculée appendue par un collet rétréci, augure d'un petit défaut. La taille et le contenu de la céphalocèle sont variables, et la taille n'est presque jamais indicative sur le contenu [41].

2-3.CLASSIFICATION ANATOMIQUE

La classification des encéphalocèles se fait en fonction de leur situation anatomique.

De nombreuses tentatives de classification ont été proposées :

2-3-1. Classification de SUWANWELA

La classification proposée par Suwanwela [13,40] distingue cinq groupes :

Ø Les méningo-encéphalocèles postérieures

Elles siègent dans la région occipitale, et sont souvent très volumineuses. Ce sont les plus fréquentes dans nos régions.

Ø Les méningo-encéphalocèles de la voûte

Elles se subdivisent en :

ü Interfrontale

ü Fontanelle antérieure

ü Interpariétales

ü Fontanelle postérieure

ü Temporales

Ø Les méningo-encéphalocèles fronto-ethmoïdales

ü Naso-frontale

L'orifice intracrânien se situe dans la région du foramen cœcum, en avant de l'apophyse crista Galli. A l'extérieur, cet orifice se situe entre l'os frontal et les os propres du nez. Les méningocèles se manifestent par une tuméfaction médiane, à la racine du nez.

ü Naso-ethmoïdale

L'orifice intra-crânien est toujours dans la région du foramen cœcum, mais cette fois la méningocèle passe entre les os propres du nez et le cartilage nasal. Extérieurement on voit une tuméfaction nasale légèrement latéralisée.

ü Naso-orbitaire

L'orifice intra-crânien se trouve au niveau de la partie antérieure de la lame criblée d'un côté ou des deux côtés, dans la région de la fente ethmoïdale.

L'orifice externe se situe entre l'unguis et l'apophyse montante du maxillaire supérieur, et la tuméfaction apparaît dans l'angle interne de l'œil soulevant le canthus interne.

Telles sont les formes visibles extérieurement des méningocèles antérieurs. Leur appellation est justifiée par le fait que leur orifice osseux siège toujours du niveau de l'ethmoïde et leur émergence se fait dans la région frontale.

Ø Les méningo-encéphalocèles basales

ü Trans-ethmoïdale

L'orifice de passage de la méningocèle se fait au niveau de la lame criblée. La méningocèle apparaît dans la fosse nasale correspondante et simule un polype.

ü Sphéno-ethmoïdale

L'orifice se situe dans la zone de jonction entre l'éthmoïde et le sphénoïde. La méningocèle apparaît dans le naso-pharynx.

ü Trans-sphénoïdale

L'orifice existe à l'intérieur du corps du sphénoïde ou dans la selle turcique. La tumeur apparaît dans le cavum.

ü Sphéno-orbitaire

La méningo-encéphalocèle fait saillie derrière le globe oculaire par un orifice du toit de l'orbite ou par la fente sphénoïdale, ou même le trou optique.

Ø Crânioschisis

Cette classification reposant uniquement sur des critères anatomiques précis a un intérêt particulier en ce qui concerne les indications opératoires. Elle met en évidence le pédicule dure-mérien peut être très long dans les formes naso-ethmoïdales ou naso-orbitaires ce qui en principe, fait déconseiller toute tentative de correction par la seule voie externe. Par contre, une telle intervention pourrait, à la rigueur, être suffisante dans les formes naso-frontales de petite taille, de la même façon que pour les formes de la voûte crânienne.

2-3-2. Classification de NAGER

NAGER [43] distingue deux grands types d'encéphalocèles, celles situées au niveau de la voûte crânienne ou encéphalocèles postérieures et celles développées au niveau de la base du crâne ou encéphalocèles antérieures.

Ø Encéphalocèles postérieures

ü Occipitales inférieures

Elles sont associées à une déhiscence médio-sagittale de l'os occipital, dans une région située en dessous de la zone comprise entre les protubérances occipitales interne et externe.

ü Occipitales supérieures

Elles sont en rapport avec une malformation de l'os occipital, qui est située au dessus de la protubérance occipitale externe et de la zone d'insertion de la tente du cervelet.

ü Pariétales ou sagittales

Elles sont localisées le long des sutures coronale et lambdoïde.

ü Interfrontales

Elles résultent d'une fermeture incomplète de la suture métopique.

Ø Encéphalocèles antérieures

ü Fronto-ethmoïdales ou sincipitales

- Naso-frontales :

Elles se situent entre l'os frontal et l'os nasal, sur la ligne médiane.

- Naso-ethmoïdales :

Elles s'insinuent à travers une ouverture située à la jonction de l'os nasal et du cartilage nasal.

- Naso-orbitales ou orbitales antérieures :

Elles sont visibles au niveau de la cavité orbitaire, et ce, après qu'elles aient traversé une ouverture se situant à la jonction des os frontal, ethmoïdal, lacrymal et maxillaire.

ü Sphéno-orbitales ou orbitales postérieures

Elles communiquent avec la fosse cérébrale médiane soit par le foramen optique, soit par la fente sphénoïdale, soit par une malformation congénitale.

ü Sphéno-maxillaires

Elles représentent un prolongement de l'espace sous arachnoïdien de la fosse cérébrale médiane, à travers la fente sphénoïdale jusque dans l'orbite. Parfois ce prolongement s'étend de la fente sphénoïdale jusqu'à la fosse ptérygo-palatine.

ü Naso-pharyngées

- Transethmoïdales

Elles communiquent avec la fosse cérébrale antérieure par une déhiscence osseuse de la lame criblée de l'ethmoïde. Elles s'étendent en bas dans la cavité nasale, longeant le septum qu'elles peuvent déformer voire disloquer.

Elles compriment et déforment les cornets, élargissant la pyramide nasale. Elles peuvent avoir une extension antérieure à travers le vestibule nasal, ou le plus souvent une extension postérieure naso-pharyngée.

- Sphéno-ethmoïdales

Elles correspondent à une malformation du plancher de la fosse cérébrale antérieure, située entre le corps du sphénoïde et la partie adjacente de l'ethmoïde.

- Sphéno-pharyngées ou transsphénoïdales

Elles communiquent avec les espaces sous arachnoïdien par une déhiscence située au niveau du corps du sphénoïde.

- Basi-occipito-pharyngées

Elles s'associent à une déhiscence du milieu de la partie basilaire de l'os occipital. Elles communiquent avec l'espace sous arachnoïdien de la citerne pontique. Elles se prolongent en avant, pouvant atteindre le bord des amygdales.

3-CLINIQUE

3-1.MALFORMATIONS ASSOCIEES

Les encéphalocèles peuvent se présenter comme des malformations isolées ou associées à d'autres anomalies.

3-1-1. Malformations du système nerveux central

Parfois, l'encéphalocèle peut être associée à d'autres malformations du système nerveux, telles que :

Ø L'agénésie du corps calleux

Elle est caractérisée par une absence partielle ou totale de cet organe qui sert de lien entre les deux hémisphères cérébraux.

Présente dans notre série chez 2 patients (un patient ayant une hypoplasie et l'autre une agénésie).

ü L'hydrocéphalie

L'existence d'une hydrocéphalie constitue un élément pronostique important [44].

Elle s'observe volontiers chez les porteurs d'encéphalocèles occipitales, elle est rare par contre chez les porteurs d'encéphalocèles antérieures [42].

D'après une étude rétrospective de 44 encéphalocèles réalisée dans l'hôpital de Birmingham (Alabama) entre 1989 et 2003, l'hydrocéphalie était présente dans 60 % des cas (18 cas sur 30) pour les formes occipitales et dans 14 % des cas (2 cas sur 14) pour les formes frontales [42].

L'hydrocéphalie peut être primaire comme elle peut être secondaire [24].

D'après une étude de Sanoussi [1], sur 161 encéphalocèles occipitales, l'hydrocéphalie était présente chez 38 cas (23.60 % des cas) en préopératoire et chez 79 cas (49.06 % des cas) en postopératoire.

Dans notre série 1 patient a présenté une hydrocéphalie postopératoire et il a bénéficié d'une dérivation.

ü La microcéphalie

Présente dans notre série chez 2 patientes.

D'après la littérature, la microcéphalie était présente chez 13 cas pour Martinez-Lage [14] dans une série de 46 enfants porteurs de céphalocèles, chez 6 cas pour Benjamin [3] dans une série de 85 céphalocèles, et chez 1 patient pour Momar [41] dans une série de 16 cas d'encéphalocèles occipitales.

Elle est souvent le fait des encéphalocèles volumineuses comportant une grosse partie du parenchyme cérébral. Lorsque la microcéphalie existe, elle indique alors la présence d'une grosse malformation cérébrale souvent associée à un retard aussi bien physique que mental.

ü Le kyste arachnoïdien

Dans notre série il est retrouvé chez 1 patiente.

ü Les anomalies corticales (agyrie, lissencéphalie, oligogyrie, pachygyrie, microgyrie).

ü Les porencéphalies

ü Le lipome interhémisphérique

ü Les autres anomalies du tube neural

La myéломéningocèle peut s'associer à une céphalocèle occipitale dans 2 % à 7% des cas [23].

Selon Sanoussi [1], à propos d'une série de 161 encéphalocèles occipitales, 3 patients présentaient un spina bifida associé.

Il peut exister une association entre deux localisations différentes d'encéphalocèle.

Dans une étude rétrospective de 46 céphalocèles faite dans l'hôpital de Murcie (Espagne), pendant une période de 22 ans, une patiente avait deux malformations, une méningocèle occipitale associée à une encéphalocèle frontobasale[14].

3-1-2. Malformatios crânio-faciales

Telles que :

- Ø La crâniosténose,
- Ø La dysplasie de la région du sphénoïde,
- Ø Les fentes labio-palatines,
- Ø l'hypertélorisme très fréquent dans les formes antérieures,
- Ø Le rétrognatisme, présent dans notre série chez une patiente.

3-1-3. Autres malformations

On peut rencontrer :

- Ø Des anomalies oculaires (exophtalmie, microphthalmie, cataracte, atrophie chorio-rétinienne...). Dans notre série c'était le cas d'une patiente présentant un nystagmus avec au FO une atrophie chorio-rétinienne.
- Ø Des malformations viscérales diverses (rénales, digestives, cardiaques...),
- Ø Des anomalies des organes génitaux externes,
- Ø Des dysmorphies des membres (pieds bots...),
- Ø Des dysmorphies des doigts et des orteils (polydactylie, syndactylie...),
- Ø Des malformations endocriniennes par lésions hypothalamiques.

La fréquence des malformations associées est plus élevée dans les localisations occipitales que dans les autres localisations antérieures [6].

Par rapport aux SB et aux anencéphalies, il semblerait que les encéphalocèles soient plus souvent accompagnées d'autres malformations [2].

D'après une étude rétrospective étalée sur 8 ans de 211 cas de défaut du tube neural recueillis au centre de maternité et de néonatalogie de la Rabta de Tunis, le pourcentage d'association était de 69.2 % pour l'encéphalocèles, 36 % pour l'anencéphalie et 43.2 % pour le spina bifida [2].

3-1-4. Associations avec des syndromes malformatifs

Les encéphalocèles peuvent être retrouvées avec certains syndromes malformatifs ou certaines maladies génétiques.

Il existe toute une série de syndromes connus pouvant comporter une encéphalocèle :

Le syndrome de MECKEL [17, 45]

C'est une anomalie de la maturation (trouble de la migration), avec une transmission autosomique récessive.

La durée de vie est très brève en général : les enfants sont mort-nés ou décèdent dans les 24 premières heures.

Ce syndrome associe :

- Des dysmorphies
 - Faciales telles que : front fuyant, hémangiome capillaire frontal, hypertélorisme ou plus rarement un hypotélorisme, anomalies oculaires (microphthalmie, colobome, cataracte), anomalies palpébrales, oreilles bas implantées et malformées, micrognathie, fente labiale et /ou palatine.
 - Des membres telles que : polydactylie, habituellement de type hexadactylie post axiale des quatre membres, brièveté des membres, pieds bots, syndactylie.

- Un syndrome cérébro-rénal
 - Anomalies cérébrales : il existe une méningocèle ou une méningo-encéphalocèle occipitale dans près de 80 % des cas, une microcéphalie dans 30 % des cas, possible présence d'une hydrocéphalie, d'une arhinencéphalie et exceptionnellement d'une anencéphalie.
 - Anomalies rénales : il s'agit d'une dysplasie rénale kystique (84 % des cas). Les reins sont en général volumineux peuvent entraîner une dystocie.
- Les autres atteintes
 - Anomalies génitales : gonades petites et dysplasiques, cryptorchidie, pseudo-hermaphrodisme masculin,
 - Anomalies cardio-vasculaires diverses,
 - Anomalies diverses : atteinte hépatique (fibrose, kyste), atteintes digestives (imperforation anale, omphalocèle...), atteinte pancréatique (fibrose), atteinte pulmonaire (hypoplasie).

Le diagnostic positif repose sur l'atteinte d'un autre enfant dans la fratrie (qui manque le plus souvent) et surtout sur le tableau réalisé par l'association :

- Méningocèle ou méningo-encéphalocèle occipitale,
- Les reins polykystiques,
- Polydactylie,
- Fente labiale et/ou palatine.

Le diagnostic prénatal est possible par dosage de l'AFP et de l'ACHE amniotique (dont le taux élevé est en faveur du défaut de fermeture du tube neural mais aussi peut être le témoin de la polykystose rénale), par échographie (qui identifie les anomalies rénales, cérébrales, des membres).

Le syndrome de WARBURG [46]

C'est comme le syndrome de MECKEL, une anomalie de la maturation (trouble de la migration neuronale) qui se transmet sur le mode autosomique récessif. Ce syndrome se définit par l'association d'une hydrocéphalie, d'une agyrie (disparition totale ou partielle des circonvolutions cérébrales), d'une dysplasie rétinienne +/- une encéphalocèle occipitale (syndrome HARD+/-E).

Généralement l'enfant décède en période néonatale sinon, il est atteint d'une spasticité et d'un retard psychomoteur profond.

Le syndrome des brides amniotiques [36]

Pouvant comporter des constrictions et amputation des doigts ou des membres, des syndactylies distales, rarement des encéphalocèles irrégulières ou asymétriques, des fentes labio-palatines, plus rarement des malformations viscérales comme un omphalocèle ou un laparoschisis, des brides amniotiques qui sont responsables des malformations.

Le syndrome de KNOBLOCH [46]

Présumé autosomique récessif, encéphalocèle occipitale fréquente. Les autres signes étant : une forte myopie, une dégénérescence vitréorétinienne, un décollement rétinien, anomalies maculaires, une intelligence normale.

Le syndrome de CHEMKE [17]

A transmission autosomique récessive, pouvant comporter dans la moitié des cas une encéphalocèle occipitale. Les autres anomalies étant : une hydrocéphalie, une agyrie, l'absence de structure corticale lamellaire, une dygénésie cérébelleuse, une dysplasie rétinienne, des opacités cornéennes, une cataracte.

Le syndrome de VON VOSS [34]

Il comporte une encéphalocèle associée à une aplasie du corps calleux, une phacomélie, des anomalies urogénitales, une thrombocytopénie.

Le syndrome de WARFARIN [34]

Dû à l'absorption de warfarin (antivitamine k appartenant au groupe de la coumadine) pendant la grossesse.

L'encéphalocèle rare, est de localisation occipitale. Par ailleurs, on trouve : une hypoplasie nasale, des épiphyses pointillées, une chondrodysplasie, une microphthalmie, une hydrocéphalie, une microcéphalie, une agénésie du corps calleux, des malformations rénales.

Le syndrome de ROBERTS [46]

Autosomique récessif. Très rare.

Peut comporter une encéphalocèle frontale, une fente faciale, un retard de croissance sévère, une imperforation anale.

Le syndrome de DANDY-WALKER [10]

Il est défini par l'association d'une agénésie vermiennne partielle ou totale, d'une dilatation kystique du toit du 4^{ème} ventricule et d'un élargissement de la fosse postérieure avec insertion haute de la tente du cervelet, Il peut comporter une encéphalocèle. L'association à d'autres malformations est très fréquente, notamment la sténose de l'aqueduc de sylvius, agénésie du corps calleux, l'holoprosencéphalie et les anomalies de la gyration.

Le syndrome de JOUBBERT [17]

Exceptionnel, dû à un trouble du développement des commissures au cours de l'embryogénèse, se transmettant sur le mode autosomique récessif. Il se caractérise par une agénésie ou une hypoplasie du vermis cérébelleux +/- une méningocèle ou encéphalocèle occipitale +/- une agénésie du corps calleux. Il existe des troubles respiratoires dus à des lésions du tronc cérébral, des mouvements oculaires anormaux et une arriération mentale. Il s'associe des anomalies oculaires, des doigts et des orteils, des troubles neurologiques.

Le syndrome cryptophtalmique [17]

A transmission autosomique récessive, il comporte, dans environ 10 % des cas, une encéphalocèle occipitale. Il est caractérisé par ailleurs par une extension de la peau du front qui couvre un ou les deux yeux, une implantation curieuse des cheveux, des anomalies des orteils, des ailes du nez crénelées, des syndactylies, des anomalies génitales.

La dysplasie fronto-nasale [17]

Sporadique ou familiale, probablement d'étiologie hétérogène.

Présence constante d'une encéphalocèle frontale associée à un hypertélorisme, un aplatissement du nez, des narines crénelées, et d'autres anomalies.

3-2. Modes de découverte

Dans ce chapitre, nous ne rapporterons que les modes de découverte concernant les encéphalocèles antérieures et basales. En effet, les formes postérieures sont souvent diagnostiquées en anténatal grâce à l'échographie ou après la naissance par la visualisation d'une masse médiane siégeant sur le segment céphalique occipital, recouverte ou non d'une peau saine.

3-2-1. Découverte précoce

Le diagnostic d'encéphalocèle peut être fait de manière très précoce en période néonatale lorsqu'il existe certains signes orientant vers cette pathologie.

Il s'agit le plus souvent d'anomalies faciales comme un hypertélorisme, une fente palatine, un bec de lièvre, un nez bifide qui peuvent être associées ou non à une obstruction nasale.

Durant cette période, on peut voir des symptômes très anodins et ne pas faire le diagnostic si l'on n'a pas en mémoire cette pathologie. Par exemple, le bébé peut

avoir une simple rhinite, une obstruction nasale, respirer par la bouche ou tout simplement ronfler.

L'existence d'une anomalie faciale (hypertélorisme ou augmentation du diamètre bitemporal) et la présence d'une masse nasale sont deux critères qui peuvent détecter une encéphalocèle dès la naissance [35].

3-2-2. Découverte plus tardive

Les patients n'ont aucune particularité clinique, leur examen neurologique est normal, dans 60 % des cas, ils ont une intelligence normale.

Dans ces situations là, le diagnostic des encéphalocèles a souvent lieu suite à une consultation auprès d'un oto-rhino-laryngologiste.

Cette consultation est motivée par diverses plaintes dont voici les plus habituelles [38, 44, 45, 48, 49].

- une rhinorrhée de liquide clair permanente ou intermittente,
- des infections à répétition des voies aériennes supérieures,
- une obstruction nasale,
- une anosmie

L'examen spécialisé permet de mettre en évidence une masse nasale et donc d'orienter les examens complémentaires pour faire le diagnostic.

De temps à autre, suite à une polypectomie ou à une chirurgie des sinus, il peut y avoir apparition d'une rhinorrhée, cela doit inciter le praticien à pratiquer un bilan afin de déceler l'origine et de la traiter [50].

3-2-3. Découverte lors d'une complication

On peut découvrir des encéphalocèles au décours du bilan pratiqué en cas de méningites bactériennes récurrentes [47, 48, 49]. Les examens pratiqués alors, mettent en évidence la hernie, qui est à l'origine de l'infection bactérienne.

Le nombre de ces épisodes infectieux est très variable.

3-2-4. Découverte lors d'examens complémentaires

Beaucoup plus rarement, des examens complémentaires (TDM, IRM) permettent de visualiser une encéphalocèle alors qu'ils sont réalisés dans le cadre de bilans de crises d'épilepsie ou de violentes céphalées, par exemple.

3-3. LES FORMES CLINIQUES

3-3-1. Les encéphalocèles basales

Il s'agit des formes trans-ethmoïdales et trans-sphénoïdales. Leurs circonstances de découverte et leurs signes cliniques sont tout à fait particuliers et importants à connaître.

Les trois principales circonstances de découverte sont l'obstruction nasale, la rhinorrhée cérébro-spinale et la méningite [47, 49].

L'âge de découverte des encéphalocèles trans-sphénoïdales est très variable : parfois très précoce dans la petite enfance, souvent devant une dysmorphie caricaturale. Ailleurs chez l'adulte, les problèmes visuels et endocriniens étant en premier plan.

Sur le plan morphologique facial, un hypertélorisme avec augmentation du diamètre bitemporal est quasiment constant, des fentes de la ligne médiane sont fréquents et diversement associées : fente palatine, labiale, nasale. Les troubles visuels sont très variables, souvent révélateurs : des colobomes ont été décrits, ainsi que des hypoplasies oculaire, orbitaire, du chiasma ou du nerf optique, strabisme, nystagmus, baisse de l'acuité visuelle peuvent conduire à l'examen du fond d'œil qui peut faire découvrir une atrophie optique.

Les troubles endocriniens peuvent manquer. Les déficits en hormone de croissance, traduisant une insuffisance hypophysaire partielle, sont les plus fréquents responsables de nanisme. Ils peuvent être isolés ou s'associer de façon

variable à des déficits en hormone thyroïdienne ou gonadique. Enfin un diabète insipide avec ou sans insuffisance antéhypophysaire est également possible [40].

3-3-2. Les encéphalocèles orbitaires postérieures

Parfois visibles dès la naissance, elles se révèlent souvent plus tardivement du fait de leur croissance lente, par une exophtalmie pulsatile progressive. Fréquemment, il existe un traumatisme crânien révélateur [40]. Cette exophtalmie n'est pas modifiée par la pression des carotides, mais par celle des jugulaires. On n'entend généralement pas de souffle à son niveau. Il existe fréquemment un œdème palpébral associé et parfois des lésions cornéennes et conjonctivales. Les examens radiologiques permettent souvent le diagnostic étiologique de cette exophtalmie.

3-3-3. Encéphalocèle du vertex

Malgré sa rareté, son éventualité doit rester présente à l'esprit devant toute tuméfaction congénitale du cuir chevelu située sur la ligne médiane, ce qui impose le recours à des investigations initialement non invasives.

Cette encéphalocèle de localisation typique est facilement différenciée d'une simple ectopie de tissu glial puisqu'il existe un defect osseux et une communication avec les structures intracérébrales sous jacente [40].

3-3-4. Les encéphalocèles des fosses nasales

Ces malformations en principe congénitales peuvent réaliser des formes extranasales, intranasales ou mixtes.

L'encéphalocèle intranasale est une entité clinique rare souvent confondue avec le polype nasal, les motifs de consultation sont l'association de rhinorrhée cérébrospinale, obstruction nasale ou méningites à répétition, ce type d'encéphalocèle peut être retrouvé chez l'adulte.

Chez l'enfant, la symptomatologie d'appel réalise une obstruction nasale le plus souvent unilatérale.

Cliniquement, certains éléments les différencient des polypes : consistance plus ferme, localisation para médiane haute en dedans et au dessus du cornet moyen, point d'attache remontant vers le plafond des fosses nasales et non vers les méats, caractère pulsatile éventuel, expansion de la tumeur à la compression de veines jugulaires réalisant le test de furstenberg [51].

4-DIAGNOSTICS DIFFERENTIEL

4-1. Pour les encéphalocèles occipitales ou pariéto-occipitales [37, 52]

On élimine aisément :

- un céphalhématome.
- un lipome.
- un kyste dermoïde de la ligne médiane.
- un hygroma kystique (hygroma cervical de TURNER ou autres lymphoedèmes.
- un tératome [53]

L'erreur diagnostique la plus grave serait la confusion entre encéphalocèle et sinus péricranii ou angiome caverneux du cuir chevelu [52].

Dans les cas douteux, la réalisation d'examens complémentaires rectifie en règle générale le diagnostic.

4-2. Pour les encéphalocèles antérieures

Dans les formes intranasales, devant tout processus intra-nasal anormal, se pose le problème diagnostique avec :

- un mucocèle (tumeur formée par le sac lacrymal, lorsque les conduits lacrymaux ne sont pas perméables et que le canal nasal est obstrué).
- un kyste dermoïde, il est fréquent dans cette région : 10 % des localisations de la face et du cou se voient dans la région nasale. Des poils peuvent en faire issus lors de leur fistulisation secondaire à des manifestations inflammatoires.
- Un méningiome.
- un tératome.
- un hémangiome.

- un gliome [37,51, 54], qui correspond non pas à une hernie intranasale de tissu méningo-cérébral, mais à une hétérotopie intranasale de tissu nerveux qui pour certains n'a pas de connection avec le contenu intracânen et n'est pas recouvert de méninges [39,54]. Cependant, certains auteurs du fait des parentés embryologiques entre les méningo-encéphalocèles et gliomes nasaux, considèrent ces deux lésions comme des variétés cliniques d'une même malformation. Des formes de passage entre gliomes et encéphalocèles ont été décrites.
- un polype [37] souvent, les encéphalocèles sont confondues avec des polypes et opérées comme tels. Le diagnostic est alors fait par l'examen anatomo-pathologique.

Il faut pourtant savoir que chez les enfants et de surcroît en période néonatale, les polypes nasaux sont très rares. La découverte d'une masse nasale doit donc amener la réalisation d'examens complémentaires pour en faire un diagnostic précis.

Il existe un moyen clinique de faire la distinction entre une encéphalocèle et une masse nasale quelconque : le test de Furstenberg [51].

Il consiste à provoquer une turgescence de l'encéphalocèle en comprimant les veines jugulaires, ce qui n'est pas le cas pour les autres lésions.

Chez le nouveau-né avec un contexte de détresse respiratoire, il existe un autre diagnostic différentiel, c'est l'atrésie des choanes. Mais la réalisation d'examens complémentaires permet de corriger le diagnostic.

4-3. Pour les localisations orbitaires des méningo-encéphalocèles basales ou fronto-ethmoïdales, se pose le problème diagnostique d'une exophtalmie unilatérale pouvant être due à un anévrisme artério-veineux ou à une tumeur de l'orbite [17].

4-4. Dans les localisations pharygiennes des encéphalocèles de la base (localisation sphéno-ethmoïdale), le diagnostic différentiel est à faire avec les végétations adénoïdes [17].

4-5. Les méningo-encéphalocèles post-traumatiques

Elles sont consécutives à une fracture et à une lésion de la dure-mère. Il existe également des méningocèles postopératoires. L'anamnèse permettra de préciser l'origine du début des troubles et de les rattacher à un traumatisme.

De toute façon, le traitement de ces lésions est le même : refermer la brèche dure-mérienne.

Antonelli a rapporté 6 cas d'encéphalocèles post-traumatique après fracture du toit de l'orbite pendant une période de 2 ans traités dans l'hôpital de Césène (Italie)[55].

5-PARACLINIQUE

Nous avons à notre disposition plusieurs types d'examens complémentaires chacun ayant ses particularités, ses avantages et ses inconvénients.

5-1.TOMODENSITOMETRIE

Cet examen a fait d'énormes progrès dans le diagnostic et la compréhension de cette pathologie. Il permet de déterminer la nature du contenu du sac et rechercher par ailleurs l'existence d'autres malformations cérébrales associées.

La TDM peut se faire en fenêtre osseuse, c'est une méthode essentielle pour définir de manière exacte les contours osseux car elle a une excellente résolution à ce niveau, elle permet d'apprécier la trame osseuse et de visualiser le défaut osseux et une fenêtre parenchymateuse permettant l'étude du tissu nerveux à la recherche de malformations.

Son principal inconvénient est qu'elle ne donne pas une très bonne résolution des tissus mous.

Une autre de ses limites réside dans le fait que sa définition spatiale est restreinte et qu'il n'est pas possible d'obtenir certaines incidences.

L'examen peut être gêné par des artefacts inévitables comme ceux créés par le voisinage d'os dense, de cavités aériques ou des pièces métalliques.

Chez les jeunes enfants, cet examen nécessite une prémédication car il faut une immobilité parfaite du patient pour limiter les artefacts.

Dans notre série 2 malades sur 5 ont bénéficié de la TDM cérébrale. Cet examen a objectivé :

- Un défaut osseux occipital avec hernie du parenchyme cérébral et des méninges chez un cas.

- persistance de l'encéphalocèle avec hydrocéphalie d'allure malformative et agénésie du corps calleux chez le deuxième cas.

5-2. IMAGERIE PAR RESONNANCE MAGNETIQUE

C'est le meilleur examen pour mettre en évidence les encéphalocèles et les malformations cérébrales parfois associées.

Grâce à cette technologie, il est possible d'obtenir des images tridimensionnelles et de réaliser grâce à un seul examen, des reconstructions dans les différents plans de l'espace. L'IRM visualise clairement les secteurs tissulaires et liquidiens ainsi que l'axe méningo-médullaire.

Il y a très peu d'artéfacts avec cette technique et la proximité de l'os ne gêne pas la réalisation de cet examen, car celui-ci n'émet pas de signal.

Les principaux inconvénients de cet examen sont la durée qui est relativement longue pour les jeunes enfants et le bruit impressionnant que le champ magnétique procure. Il est donc nécessaire de prémédiquer les enfants.

Dans notre série l'IRM a été demandée systématiquement mais n'a été réalisée que chez 3 patients, elle a objectivé :

- une méningo-encéphalocèle pariéto-occipitale sur encéphale malformé chez un cas
- une méningo-encéphalocèle occipitale avec issue à la fois du lobe occipital et du cervelet, un kyste arachnoïdien cervical postérieur et une syringomyélie chez un cas.
- Une méningo-encéphalocèle occipitale avec hernie de la partie postérieure des deux hémisphères cérébelleux et une hypoplasie du corps calleux chez un cas.

5-3. LA RADIOGRAPHIE DU CRANE

Cet examen, peu coûteux et facilement accessible est de nos jours moins demandé, au profit du scanner cérébral ou de l'IRM, elle permet de localiser le défaut osseux en montrant une lacune osseuse.

5-4. LES AUTRES EXAMENS

Ils sont réalisés à la recherche de malformations associées.

5-4-1. Echocardiographie trans-thoracique

Cet examen sera réalisé à la recherche de malformations cardiaques associées.

Elle a été réalisée chez 1 malade. Elle était normale.

5-4-2. Echographie rénale et vésicale

Elle a été réalisée chez 2 patients.

Elle a montré une discrète hydronéphrose gauche sans obstacle visible chez un cas. Elle était normale chez le deuxième cas.

5-4-3. Les examens ophtalmologiques

F.O – PEV- ERG

Ces examens seront réalisés à la recherche de malformations rétinienne, ou d'une atrophie optique.

6- TRAITEMENT

L'indication opératoire doit tenir compte de plusieurs éléments, à savoir l'état général du patient, les anomalies associées, les caractéristiques de l'encéphalocèle (sa taille, son contenu, sa situation anatomique).

6-1. LES PRINCIPES D'ANESTHESIE PEDIATRIQUE

L'anesthésie pédiatrique représente, en soi, un défi important pour l'anesthésiste. L'enfant n'est pas un simple modèle réduit de l'adulte. Les différences physiologiques et anatomiques du nouveau-né, du nourrisson et de l'enfant, liées à la croissance, contribuent largement au défi anesthésique. Ainsi, une connaissance approfondie de la physiologie normale de l'enfant est essentielle à la bonne préparation et au bon déroulement de l'anesthésie.

Les spécificités de l'anesthésie pédiatrique

- Prémédication : le but de la prémédication en pédiatrie est de diminuer l'anxiété préopératoire, mais aussi de faciliter la séparation des parents en réduisant aussi cette angoisse, d'augmenter la collaboration de l'enfant lors de l'induction anesthésique et de là-même améliorer le réveil postopératoire et enfin de prévenir la survenue de troubles de comportement postopératoire chez l'enfant. Néanmoins l'anesthésiste doit être conscient des limites de la prémédication notamment pharmacologique, et le bénéfice de la préparation des parents sur la réduction de l'angoisse de leur enfant.
- Induction anesthésique :
 - Induction intraveineuse : elle occupe une place grandissante en anesthésie pédiatrique. Elle doit être privilégiée chez le nouveau-né et petit nourrisson qui n'ont pas d'appréhension particulière concernant les aiguilles. L'induction intraveineuse est également préférable chez le

grand enfant et notamment chez l'adolescent. Les agents utilisés sont : thiopental (nesdonal), propofol (diprivan), kétamine (kétalar), etomidate (hypnomidate). La posologie d'induction varie selon l'âge de l'enfant.

- Induction par inhalation d'agents halogénés : elle a longtemps été la technique reine d'induction en anesthésie pédiatrique. Elle reste encore très utilisée du faite de sa facilité de réalisation et de sa relativement bonne acceptation par l'enfant, surtout jeune. Les agents utilisés sont : halothane, enflurane, isoflurane, desflurane, sévoflurane.

La plupart des études ont montré une mortalité et une morbidité anesthésique augmentées chez l'enfant par rapport à l'adulte, de plus elles sont plus élevées chez le nouveau né et le nourrisson par rapport au grand enfant.

Les principales complications de l'anesthésie pédiatrique sont [56]:

- Les arrêts cardiaques : l'incidence des arrêts cardiaques peranesthésiques est plus élevée chez les nourrissons de moins d'un an par rapport aux enfants plus âgés.
- Cardiovasculaires : les bradycardies peropératoires sont plus fréquentes chez les nourrissons de moins d'un an que chez les enfants plus âgés. En revanche, l'incidence des bradycardies est plus faible lorsque l'anesthésiste est entraîné à la pédiatrie. L'autre risque observé chez le prématuré est l'hypovolémie.
- Respiratoires : hypoxémie, bronchospasme, intubation sélective.
- Hyponatrémies acquises : prévention par la perfusion de solutés isotoniques.
- Toxicité cérébrale des agents anesthésiques chez le nouveau-né : de nombreux travaux expérimentaux ont démontré que les agents anesthésiques utilisés en pratique clinique induisent des modifications cellulaires marquées sur le cerveau des animaux nouveau-nés et peuvent

avoir des effets à long terme sur le développement cérébral. Bien que ces études aient été critiquées, elles interpellent la communauté des anesthésistes pédiatres.

Certains facteurs de risques en anesthésie pédiatrique sont clairement identifiés [56]:

- Age : Le risque de bradycardies et de complications périopératoires est augmenté chez les nouveau-nés et les nourrissons de moins d'un an. Enfin, comme il a été rappelé plus haut, il existe une controverse concernant les effets des agents anesthésiques sur le développement cérébral des nouveau-nés et des nourrissons.
- Anesthésie en urgence : comme chez l'adulte, l'anesthésie en urgence est un facteur indépendant de bradycardies et de complications périopératoires.
- Etat physique de l'enfant et les comorbidités : les enfants porteurs d'une cardiopathie congénitale, les enfants trisomiques, les enfants ayant une infection aiguë des voies aériennes et ceux ayant des apnées obstructives ont un risque accru de complications périopératoires. Ces risques sont au mieux évalués lors de la consultation anesthésique.
- Pratique occasionnelle et expérience de l'anesthésiste : La pratique pédiatrique occasionnelle expose à une augmentation de l'incidence des arrêts cardiaques et des bradycardies chez l'enfant.

La pratique de l'anesthésie pédiatrique a considérablement évolué ces dernières années, avec une réduction importante de la mortalité et de la morbidité. Cette amélioration résulte de l'utilisation d'agents anesthésiques dont l'intervalle thérapeutique est très large en termes d'effets cardiorespiratoires et d'un monitoring adapté (oxymètre et capnographe). De même la meilleure formation en

anesthésie pédiatrique joue un rôle dans la diminution de la mortalité et de la morbidité.

6-2.LES BUTS DU TRAITEMENT

- Réintégrer le contenu de la hernie

La réintégration n'est envisageable que pour de petites méningo-encéphalocèles lorsque le tissu cérébral hernié paraît fonctionnel opérées assez précocement. Au contraire, la réintégration de volumineuses méningo-encéphalocèles expose à une hypertension intracrânienne brutale [13].

- Fermer la brèche méningée

La fermeture des enveloppes méningées doit être la plus étanche possible, consolidée par un paletot aponévrotique, sus-jacent, et suivie par la fermeture cutanée sans tension, sont les meilleures gages de succès[41]. Tout échec en ce domaine expose aux incidents infectieux et aux fistules.

- Fermer la brèche osseuse si possible
- Corriger les déformations faciales associées

Ceci concerne les encéphalocèles antérieures, le plus souvent il s'agit de l'hypertélorisme. Dans ce cas, le pronostic après correction pourra être satisfaisant. Mais il peut aussi s'agir de déformations faciales malformatives associées à l'encéphalocèle, avec un corollaire pronostique lié la qualité tissulaire et à l'aptitude de la croissance de la face après correction. Enfin, parfois le recouvrement cutané lui-même devra faire l'objet d'une intervention en raison de sa mauvaise qualité. Cette correction se fera en un ou plusieurs temps afin d'obtenir un résultat esthétique satisfaisant.

6-3. LES METHODES CHIRURGICALES

6-3-1. Pour les formes occipitales

La cure neurochirurgicale ne se discute pas dans les malformations peu volumineuses, sans anomalies associées. Dans les formes plus volumineuses ou entrant dans un contexte polymalformatif, il pourrait ne pas en être de même. En fait, et sauf malformation létale par ailleurs, la plupart des encéphalocèles doit être opérée ne serait-ce que dans un but esthétique pour permettre un nursing normal de l'enfant et une acceptation sociale au sein de la communauté.

Le traitement neurochirurgical implique dans les méningocèles la fermeture étanche des plans méningés et cutanés, en outre dans les encéphalocèles il comporte la plupart du temps, quand le parenchyme cérébral hernié est à l'évidence malformé, la résection de ce parenchyme impossible à réintégrer, en prenant soin d'isoler les vaisseaux importants qui eux seront réintégrés [41]. Par contre, quand le parenchyme paraît fonctionnel, sa résection est impossible et l'intervention plus compliquée. A ce traitement doit s'ajouter la mise en place d'un système de dérivation du LCR à chaque fois qu'existe une hydrocéphalie évolutive.

Dans notre série, les 5 malades ont été opérés par voie externe directe :

- 2 malades ont subit une réduction du tissu cérébral hernié.
- 1 malade a subit une résection totale de la masse faite de tissu dysgénésique.
- 2 patients ont subit une résection du tissu dysgénésique avec réduction de l'encéphalocèle.

Une dérivation ventriculo-péritonéale a été réalisée chez un patient qui a présenté une hydrocéphie en postopératoire.

6-3-2. Les formes antérieures

La correction neurochirurgicale n'est une urgence néonatale que dans les rares cas où la malformation menace de se rompre [17].

Il est préférable, dans la mesure du possible, de retarder le traitement afin d'éviter une intervention chirurgicale très complexe en période néonatale ou infantile et pour permettre une croissance faciale adéquate.

L'indication du traitement devient formelle en cas d'encéphalocèle symptomatique, c'est-à-dire en cas de détresse respiratoire, de fuite de LCR, de méningite.

Les méthodes chirurgicales diffèrent surtout par leur voie d'abord, les deux principales étant soit une crâniotomie, soit un abord palatin.

La crâniotomie a pour avantage de permettre une meilleure visibilité afin de déceler et de corriger des structures anatomiques anormales. Elle permet de limiter le risque d'infection par une plastie durale.

Les principaux inconvénients sont les risques d'hémorragie intracrânienne ou d'œdème cérébral, de lésion du lobe frontal ou du système olfactif et la possibilité d'épilepsie secondaire [57].

Une des techniques de crâniotomie très utilisée est celle de Tessier [44] qui consiste à corriger en même temps l'hypertélorisme, en rapprochant les deux orbites par l'intermédiaire d'une ostéotomie crânio-faciale et d'une ethmoïdectomie.

Lorsqu'il existe une fente palatine, l'abord chirurgical à travers le palais est privilégié. Dans certains cas, la taille de cette fente peut avoir une incidence sur l'intervention et en limiter les modalités opératoires. Elle permet un abord facile de la hernie et limite le risque d'atteinte des tissus voisins.

L'inconvénient est que la reconstruction osseuse est beaucoup plus difficile à réaliser.

S'il existe de manière concomitante à l'encéphalocèle, une hydrocéphalie, il est nécessaire de traiter celle-ci en premier en réalisant une dérivation ventriculo-péritonéale [44].

En cas de méningite, elle doit être traitée avant toute intervention chirurgicale.

Les progrès les plus récents dans les équipements endoscopiques ont renforcé l'indication du traitement endoscopique pour les encéphalocèles intranasales [39,50].

Le traitement endoscopique permet d'éviter les incisions du visage et les complications secondaires au traitement par crâniotomie et de raccourcir la durée d'hospitalisation [39, 57, 58]. En outre l'absence d'impact de la chirurgie des sinus en pédiatrie sur la croissance faciale à long terme a été bien documentée dans la littérature [38,39]. Cependant, l'indication du traitement endoscopique peut être limitée dans le cas d'une grande hernie avec en particulier celle qui est associée à une participation d'une artère cérébrale [50].

La chirurgie endoscopique pourrait être le premier choix du mode de traitement si la masse herniée est très petite sans implication de grandes artères cérébrales. En outre lorsque la chirurgie transcrânienne échoue dans la cessation complète de la fuite du LCR. La chirurgie endoscopique pourrait être une option supplémentaire pour sceller le point de fuite du LCR.

6-4. RESULTATS DES DIFFERENTES METHODES

Tableau V: L'évolution post opératoire immédiate

	Mahapatra 103 cas[44]	Munyi 49/53 cas[5]	Martinez 35/46 cas[14]	Benjamin 85 cas[3]
Décès	3			4
Fistule	22	6		5
Crise d'épilepsie	4			
Fièvre		2		
Déhiscence plaie cutanée		1		
Infection de la plaie		1	1	
Œdème facial/front		2		
Nécrose de la peau		1		
Hémorragie		1	4	
Crise d'épilepsie	2			
Infection du LCR				7

Il existe peu de statistiques faisant état de résultats de différentes méthodes [5]. Sur une série de 53 patients porteurs d'encéphalocèles (dont 29 cas sont de localisation occipitale) 4 patients n'ont pas été opérés : dont un est jugé inopérable à cause de la présence de multiples malformations et il est renvoyé chez lui pour les soins palliatifs, un autre patient dont la chirurgie a été retardée à cause de l'infection, un patient a été opéré ailleurs, le 4^{ème} patient est décédé dans les deux jours qui suivent l'insertion d'une dérivation ventriculo-péritonéale.

Selon Pernot [13], qui ont fait une étude à propos d'une série de 63 cas (41 formes occipitales) : 45 enfants ont été opérés (71.4 %) et 18 (28.6 %) sont décédés avant l'intervention ou ont été récusés.

- Les enfants non opérés (18%)
 - 8 sont décédés avant que l'indication opératoire ne soit posée.
 - 10 autres cas ont été récusés, qu'il s'agisse de sujets présentant un syndrome polymalformatif, ou un mauvais état général (syndrome infectieux sévère, malnutrition protéino-calorique). Parmi ces derniers, deux sont décédés à l'hôpital, les autres n'ont pas été suivis en consultation.
- Les enfants opérés (tableau) : ils sont au nombre de 45, parmi eux 8 sont décédés (17 %) et 37 ont quitté le service après une hospitalisation plus ou moins longue (de 5 à 94 jours). Ultérieurement 23 d'entre eux ont été revus au moins une fois en consultation. Il est certain, à ce propos que la qualité du suivi (et donc des conclusions pronostiques) est largement affectée par le manque de précisions quant au devenir à long terme.

De façon globale parmi les 45 sujets opérés on comptait :

- 8 décès,
- 1 mauvais résultat,
- 2 récurrences,

- 7 hydrocéphalies secondaires,
- 14 sujets non revus,
- 13 bons résultats contrôlés lors des consultations ultérieures.

En dernière approximation, seuls les sujets en bon état et suivis peuvent être considérés comme un succès (13 cas sur 45 soit 28.9 % des sujets opérés).

Les résultats peuvent être appréciés selon la localisation anatomique de la malformation (tableau VI).

Tableau VI: devenir des patients opérés dans la série de Pernot

Localisation anatomique	Bons résultats	Mauvais résultats	Récidives	Hydrocéphalie	Sujets non revus
Céphalocèles occipitales (27)	9	1	2	6	9
Céphalocèles pariétales (6)	2			1	3
Céphalocèle bregmatique (1)	1				
Céphalocèles frontoethmoidales (3)	1				2
37 sujets opérés non décédés	13	1	2	7	14

7-EVOLUTION ET PRONOSTIC

Le pronostic vital et fonctionnel des encéphalocèles dépend de plusieurs facteurs [1,3, 6, 24, 14, 41, 44].

Tout d'abord la présence d'anomalies associées neurologiques ou systémiques, ou la présence d'une hydrocéphalie d'emblée ou d'une microcéphalie, est généralement de mauvais pronostic.

Les malformations antérieures, en l'absence de malformation associée, d'hydrocéphalie ou de complication infectieuse, sont de bon pronostic tant vital que psychomoteur. Dans ces formes, il y a beaucoup moins d'hydrocéphalie associée et de lésions cérébrales et cérébelleuses associées. Leur volume est moindre et elles sont, de ce fait, moins exposées à la rupture. La réintégration du contenu cérébral est plus aisée. L'atteinte cérébrale correspond à une zone muette et ceci explique le peu de signes neurologiques rencontrés même après exérèse du tissu nerveux hernié.

Par contre les formes occipitales et pariétales ont un pronostic plutôt défavorable quand la malformation est de taille importante, ou lorsqu'elle contient du tissu cérébral ou s'il existe une microcéphalie.

Selon Sanoussi [1], dans une série de 161 cas d'encéphalocèles occipitales, le taux de mortalité à 3 mois était de 22.36 % (36 patients) et la morbidité voisine de 80 % à 3 mois.

Si le pronostic vital et fonctionnel des formes antérieures est bon, elles posent par contre un grave problème esthétique (déformation due à la présence de la malformation, hypertélorisme et distorsion des rapports entre face et front). D'où l'importance des techniques de reconstruction.

Le pronostic d'une méningo-encéphalocèle dépend également de son contenu, la méningocèle est de pronostic nettement favorable que l'encéphalocèle.

Selon Pernot [13], les méningocèles de petite taille (diamètre inférieur à 5 cm) semblent être favorables (10 sujets opérés, 10 survivants), les méningo-encéphalocèles de grand volume paraissent au contraire être de mauvais pronostic : tous les enfants décédés précocement en postopératoire présentaient une malformation dont le diamètre était compris entre 10 et 20 cm.

Il est très difficile d'apprécier le pronostic à long terme car il y a peu d'observations où le patient est suivi pendant un temps assez long.

Dans notre série :

- 1 patiente a présenté une dyspnée laryngée pour laquelle elle a été hospitalisée au service de réanimation néonatale et elle a bien évolué.
- Tous les patients ont été revus 1 mois en post opératoire avec une bonne évolution.
- un malade a présenté une hydrocéphalie à 2 mois en post opératoire et il a bénéficié d'une dérivation.
- 1 patiente décédée 5 mois après la cure de la malformation. Cette patiente avait une énorme encéphalocèle occipitale associée à une microcéphalie.

ETAT ACTUEL DES
RECHERCHES ET
PERSPECTIVES D'AVENIR

1-DIAGNOSTIC PRENATAL

On dispose à présent de différentes méthodes de dépistage des encéphalocèles. Ce sont :

1-1. ECHOGRAPHIE

C'est le moyen le plus sûr d'effectuer un dépistage (essentiellement pour les formes occipitales et pariétales de la malformation). La découverte se fera soit sur signes d'appel, soit par diagnostic de la malformation, soit enfin parce qu'il existe un antécédent.

1-1-1. les signes d'appel

- les signes fœtaux : RCIU, polymalformations, hydrocéphalie, anomalies rénales,
- les signes amniotiques : hydramnios, oligoamnios.
- les signes maternels : taux anormalement élevé de l'AFP maternelle sérique.

1-1-2. le diagnostic

La tête fœtale est bien visible autour du 14-16 semaines d'aménorrhée et de ce fait, l'encéphalocèle peut être identifiée sans difficultés. En effet, la surveillance systématique des grossesses comporte une échographie en début de grossesse, beaucoup trop précoce pour permettre un diagnostic. La seconde échographie est effectuée au milieu du deuxième trimestre et c'est donc celle-là qui sera la plus soignée sur le plan morphologique. Trop souvent le diagnostic est méconnu et sera alors fait au troisième trimestre, soit sur signe d'appel, soit sur malformation évidente.

Le diagnostic repose sur deux éléments directs :

- une masse kystique purement liquidienne (méningocèle) ou une masse hétérogène avec une proportion variable de tissu cérébrale (encéphalocèle ou méningo-encéphalocèle).
- un défaut du pourtour de la voûte crânienne.

Il faut également tenir compte du diamètre bi-pariétal (BIP) qui peut avoir des dimensions pathologique [17].

- microcéphalie par hernie de l'encéphale dans le sac,
- macrocéphalie secondaire à une hydrocéphalie associée.

Et il faut effectuer une étude morphologique détaillée du fœtus à la recherche d'autres anomalies (spina bifida, malformations faciales, squelettiques, rénales, polydactylie...) pouvant entrer dans le cadre d'une anomalie génétique telle que le syndrome de MECKEL.

Le risque de faux négatifs concerne les petites lésions (inférieures à 1 centimètre).

Le diagnostic différentiel échographique se fait essentiellement avec les hygromas kystiques de la région cervico-occipitale, les tératomes cervicaux ou bucco-pharyngés, les hémangiomes, les kystes branchiaux et les neuroblastomes. C'est la recherche patiente du défaut osseux qui permet d'affirmer le bon diagnostic.

En cas de dépistage, il ne faudra pas hésiter à demander confirmation à d'autres spécialistes échographiques.

1-2. LE DOSAGE DE L'AFP SERIQUE MATERNELLE (AFPSM)

Cette protéine est présente dans les tissus fœtaux pendant leur développement, et dans le liquide amniotique tant que le tube neural et la paroi abdominale antérieure ne sont pas fermés. Si l'un de ces mécanismes ne s'effectue pas normalement, l'AFP persiste à concentration élevée dans le liquide amniotique, et diffuse dans le sang maternel.

C'est une méthode de dépistage ou de confirmation diagnostic.

1-2-1. Modalités

Le prélèvement se fait sur papier et étudié par radio-immunologie. Il est possible alors de déterminer des zones à risques (en général le critère retenu est de 2, parfois 2.5 fois la valeur moyenne selon le terme). Un tel résultat ne peut donc être rendu brut, il doit s'il est pathologique, s'accompagner d'une démarche diagnostique et génétique.

1-2-2. Résultats

Dans le sérum maternel, l'AFP augmente de la 14^{ème} à la 30^{ème} semaine d'aménorrhée puis décroît jusqu'à la fin de la grossesse [54]. Le dépistage anténatal systématique par dosage de l'AFP sérique entre 15 et 17 SA pourrait permettre d'améliorer le diagnostic anténatal de ces anomalies. L'AFPSM serait élevée dans 23 % des cas.

Il existe des faux positifs : une élévation du taux d'AFPSM a été retrouvée en cas de mort fœtale, de grossesses gémellaires, de jumeau évanescent, de métrorragies [57].

Le taux d'AFPSM étant dans un rapport de 1/200 avec le taux d'AFP amniotique [16], il sera donc élevé dans les mêmes affections (omphalocèle, syndrome néphrotique congénital, maladie polykystique, atrésie œsophagienne et duodénale, hydrocéphalie, syndrome de TURNER) [17, 57].

Il y a aussi de nombreux faux négatifs (lorsque la lésion du tube neural est fermée), c'est le cas de certaines encéphalocèles.

En cas de découverte d'un taux d'AFPMS élevé entre 15 et 17 SA, il faut répéter le prélèvement après 15 jours, si les deux résultats sont élevés on pratique une échographie qui peut mettre en évidence une grossesse multiple, une sous-estimation de l'âge gestationnel, une malformation ou une mort fœtale. Sinon il faut réaliser un dosage de l'AFP amniotique. Un taux pathologique doit faire rechercher une malformation fœtale par tous les moyens (caryotype, ACHE, nouvelle échographie).

1-3. LE DOSAGE AMNIOTIQUE

On peut être amené à proposer une ponction amniotique (ou amniocentèse) (entre la 14^{ème} et 16^{ème} SA) :

- soit pour antécédent de DFTN
- soit devant une AFPSM élevé
- soit devant un signe d'appel
- soit parce que la ponction amniotique est réalisée pour une autre raison (âge maternel, translocation...)

L'AFP amniotique et l'acétylcholinestérase (ACA) peuvent être dosées

1-3-1. Le dosage de l'AFP

Il faut noter que l'AFP amniotique qu'en dehors des causes déjà citées pour l'AFPSM pouvant entraîner des faux positifs, une autre est la contamination du liquide amniotique par du sang fœtal [17].

1-3-2. Le dosage de l'acétylcholinestérase (ACHE)

L'ACHE sécrétée par les cellules du SNC au niveau de leurs synapses, elle se trouve dans le LCR du fœtus et passe dans le liquide amniotique en cas de lésions ouvertes du tube neural.

Les malformations ouvertes de la gouttière neurale s'accompagnent de la présence d'une ACHE spécifique dans le liquide amniotique. L'étude électrophorétique de l'ACHE révèle en cas de défaut de fermeture du tube neural, la présence de deux bandes : une bande de migration lente de cholinestérase non spécifique qui existe dans tous les liquides amniotiques, une deuxième bande plus rapide correspondant à l'ACHE spécifique du LCR [17].

1-4. L'IRM FŒTALE

Cette imagerie, est orientée et décidée suite à une exploration échographique anténatale anormale, douteuse, voir difficile ou lorsque la visibilité fœtale est mauvaise (obésité maternelle, oligoamnios, la position du fœtus, une malformation utérine,...).

1-4-1. Technique

Il est recommandé de ne pas pratiquer d'IRM pendant le premier trimestre de la grossesse, période d'organogénèse. Aucun produit de contraste n'est injecté car le gadolinium traverse la barrière placentaire [60].

L'option d'administrer un sédatif à la mère pour diminuer les mouvements fœtaux est discutable et varie d'une équipe à l'autre [60].

L'amélioration considérable des machines IRM permettent actuellement une exploration du cerveau fœtal de grande qualité : confort maternel satisfaisant, temps d'examen court, antennes adaptées, séquences en pondération T1 et T2 n'excédant pas 15 secondes, développement de nouvelles séquences, exploration

complète du contenu intracrânien par des coupes de 3 mm axiales transverses, sagittales et coronales.

1-4-2. Résultats

L'IRM est un complément idéal de l'échographie anténatale, elle apporte des renseignements morphologiques irremplaçables et inégalés sur la filière ventriculaire, le parenchyme cérébral, l'atmosphère liquidienne péricérébrale et la fosse postérieure.

L'IRM fœtale prend tout son intérêt en permettant une approche anatomique plus précise du cerveau du fœtus. L'évolution de la technique ainsi qu'une meilleure connaissance morphologique du développement cérébral contribuent à un diagnostic plus précis. Des atlas de références des normes du développement cérébral en IRM sont publiés ainsi qu'une biométrie du cerveau en fonction de l'âge gestationnel.

L'IRM en complément de l'échographie permet de différencier une encéphalocèle avec du tissu cérébral hernié et malformé (pronostic sombre) d'une méningocèle simple. Le dosage de l'AFP est normal dans ces anomalies avec un recouvrement complet de peau. L'IRM différencie beaucoup mieux que l'échographie la nature du sac herniaire, les espaces sous arachnoïdiens et la continuité avec les structures cérébrales [60].

Cependant, quels que soient les résultats prometteurs, il est essentiel de comprendre que cette méthode d'imagerie reste actuellement en cours d'évolution : les erreurs existent, la sémiologie est à développer et la prudence est de mise, la responsabilité grandissante du radiopédiatre est une évidence en sachant que chaque décision sur l'avenir fœtal doit s'intégrer dans un cadre multidisciplinaire.

2-MESURES PREVENTIVES

Comme pour les autres défauts de fermeture du tube neural (anencéphalie et spina bifida), la prévention pourrait passer par l'administration de vitamines en particulier des folates pendant la période périconceptionnelle (durant le mois précédent la conception puis durant les trois premiers mois de la grossesse).

L'acide folique est une vitamine du groupe B dont les métabolites actifs ont une fonction coenzymes et sont impliqués dans de nombreuses réactions, notamment la synthèse des bases constructives de l'ADN et le métabolisme des acides aminés. Les apports foliques sont exclusivement d'ordre alimentaire. Les carences en folates résultent très rarement d'un trouble congénital de leur transport alimentaire et de leur utilisation mais le plus souvent d'une insuffisance d'apport alimentaire, d'une malabsorption, d'une perte excessive par surconsommation ou d'un accroissement des besoins (grossesse). Ainsi, pendant la grossesse normale, les besoins en folates sont augmentés de 3 à 5 fois en raison du transfert des folates au fœtus [21].

Plusieurs pays ont adopté des politiques en faveur d'une supplémentation périconceptionnelle en acide folique. Les recommandations portaient sur l'augmentation du niveau des folates par la modification des habitudes alimentaires uniquement, ou en combinaison avec une supplémentation au moment de la planification d'une grossesse ou pendant les années où les femmes pourraient avoir un enfant [61]. Cette supplémentation diminue le risque de survenue d'une anomalie du tube neural une première fois, ainsi que le risque de récurrence.

La prévention primaire par 0.4 mg d'acide folique [61], prise en périconceptionnel, protégeait les patientes sans ATCD d'AFTN, d'autres auteurs parlent d'une prévention par une dose de 0.8mg d'acide folique inclus dans un complexe vitaminique [8, 21, 61].

Concernant la prévention des récurrences, il est recommandé de prendre 4 mg par jour d'acide folique pendant la période périconceptionnelle chez les femmes ayant un antécédent personnel de fœtus atteint d'AFTN [8].

Chez les femmes sous traitement antiépileptique et qui désirent avoir des enfants doivent bénéficier d'une supplémentation en acide folique, la supplémentation doit être poursuivie pendant toute la grossesse pour permettre le maintien d'un taux normal des folates sériques et érythrocytaires particulièrement pendant la période d'organogénèse du premier trimestre. La dose proposée varie en fonction des auteurs [21].

Dans notre région, ce traitement préventif n'est pas administré systématiquement aux femmes enceintes.

3-PERSPECTIVES D'AVENIR

Certains auteurs sont entrain d'essayer d'agir sur cette malformation au stade fœtal. Cette intervention in utéro reste au stade de l'expérimentation.

Dans le domaine de la prévention : le diagnostic pré-implantatoire et le dépistage préconceptionnel, mais ils sont toujours au stade de recherche et de développement.

Le diagnostic pré-implantatoire consiste en l'analyse d'une cellule prélevée d'un œuf fécondé qui se trouve par exemple au stade de 8 cellules.

Le dépistage préconceptionnel implique la recherche d'anomalies au niveau des gamètes et de façon plus spécifique au niveau de l'ovule.

L'idéal est de déployer le maximum d'effort dans le domaine de l'étiopathogénie dans l'espérance de découvrir la clé d'une meilleure prévention de ces anomalies du tube neural.

CONCLUSION

Les encéphalocèles occipitales sont des malformations du système nerveux central, caractérisées par une hernie d'une partie du cerveau et /ou des méninges au travers d'un défaut osseux occipital congénital. Elles constituent le type le plus fréquent de toutes les autres localisations des encéphalocèles.

Notre étude rétrospective a porté sur 5 observations d'encéphalocèles occipitales colligées dans le service de chirurgie pédiatrique au CHU Hassan II de Fès durant une période de 2 ans de 2007 à 2009.

De cette étude, il en ressort les éléments suivants :

Les encéphalocèles rentrent dans le cadre général des anomalies de fermeture du tube neural.

Les facteurs déterminants des encéphalocèles interviennent avant le 26^{ème} et 28^{ème} jour de vie intra-utérine.

Les encéphalocèles peuvent être isolées ou entrer dans le cadre des maladies héréditaires transmises selon le mode autosomique dominant ou récessif.

L'étiologie des encéphalocèles est hétérogène, multifactorielle incluant des facteurs génétiques et des facteurs d'environnement.

Le diagnostic positif des encéphalocèles dépend du siège de la malformation, pour les encéphalocèles occipitales il est évoqué sur la base de la constatation d'une masse médiane siégeant sur le segment céphalique occipital, recouverte ou non d'une peau saine.

Toutes les techniques d'imagerie peuvent concourir en pratique au diagnostic des encéphalocèles occipitales. Une meilleure analyse morphologique nécessite la multiplication des examens neurologiques, tomodensitométriques, mais surtout l'imagerie par résonance magnétique.

Le seul traitement est chirurgical qui consiste le plus souvent à la cure de la malformation avec comblement du défaut osseux, aussi une dérivation d'une hydrocéphalie si elle est présente.

Le pronostic des encéphalocèles occipitales est plus mauvais en comparaison avec les autres formes.

Le diagnostic anténatal se base essentiellement sur l'échographie, d'autres examens sont demandés en seconde intention tels : le dosage de l'AFP et l'ACHE et l'IRM fœtale.

La méconnaissance actuelle des facteurs qui produisent cette anomalie ne permet pas d'en assurer la prévention primaire. Cependant, l'importance d'une nutrition équilibrée, d'une proscription des médicaments à action tératogène chez les femmes enceintes est à souligner, de même l'échographie pelvienne au cours de la grossesse permet de prévenir les accouchements dystociques.

RESUMES

Resumé

Les encéphalocèles sont des anomalies congénitales rentrant dans le cadre général des anomalies de fermeture du tube neural.

Le but de notre travail est de préciser les caractéristiques de cette malformation dans notre structure sur le plan épidémiologique, clinique, paraclinique, thérapeutique et pronostique.

Méthodes : Il s'agit d'une étude rétrospective portant sur 5 cas d'encéphalocèles occipitales hospitalisés au service de chirurgie pédiatrique du CHU Hassan II de Fès durant une période de 2 ans, de 2007 à 2009.

Résultats : 4 patients sur 5 ont été admis au cours des premiers jours de vie dont un seul patient a été pris en charge au cours des 24 premières heures, cependant, un patient n'a été pris en charge qu'à l'âge de 1 an et demi.

La prédominance féminine était discrète (3 filles et 2 garçons).

Les patients ont été recrutés des provinces suivantes : Fès (2 cas), Boulmane (1cas), Taounate (1 cas), Alhoceima (1 cas).

La malformation était sessile dans 2 cas et pédiculée dans 3 cas. Les malformations associées étaient le rétrognatisme (1 cas), la microcéphalie (2 cas).

A l'examen, l'hypertonie axiale et périphérique était présente dans 1 cas, l'hypotonie avec réflexes archaïques faibles dans 1 cas, le nystagmus dans 2 cas, l'œdème palpébral droit dans 1cas.

La TDM était réalisée chez 2 patients, l'IRM chez 3 patients. Ces deux examens ont objectivés des malformations associées à l'encéphalocèle (agénésie du corps calleux, kyste arachnoïdien, syringomyélie). La radiographie du crâne réalisée chez un patient, elle a montré une opacité uniforme, le défaut osseux n'étant pas suffisamment démontré. L'échographie rénale et vésicale et l'échocardiographie permettent de rechercher d'autres malformations.

Le traitement chirurgical a été entrepris chez tous les patients avec réalisation d'une DVP chez un patient qui a présenté une hydrocéphalie en postopératoire.

Les suites opératoires étaient simples dans 3 cas, compliqués chez 2 cas (hydrocéphalie secondaire, dyspnée laryngée). Une patiente décédée 5 mois après la cure de la malformation.

Une comparaison de nos résultats avec les données de la littérature a été effectuée.

SUMMARY

The encephalocele are congenital anomalies which come within the general framework of abnormalities of neural tube closure.

The aim of our study is to clarify the characteristics of this malformation in our structure is found on the epidemiological, clinical, paraclinical, therapeutic and prognostic.

Methods: this is a retrospective study of 5 cases of occipital encephalocele hospitalized in pediatric surgery at the CHU Hassan II of Fez during a period of 2 years from 2007 to 2009.

Results: 4 of 5 patients have been admitted during the first days of life with only one patient was supported during the first 24 hours, however, a patient has been supported that at the age of 1 year and a half.

The female predominance was discreet (3 girls and 2 boys).

Patients were recruited from the provinces of Fez (2 cases), Boulmane (1case), Taounate (1 case), Alhoceima (1 case).

The malformation was sessile in 2 cases and pedunculated in 3 cases. The associated malformations were retrognathia (1case), microcephaly (2 cases).

At the examination, axial and peripheral hypertonia was present in 1 case, hypotonia with low automatic reflex in 1 case, nystagmus in 2 cases, right eyelid edema in 1 case.

The cerebral scan was carried out among 2 patients and the RMI among 3 patients. These two exams were objectified malformations associated with encephalocele (agenesis of the corpus callosum, arachnoid cyst, syringomyelia). The skull radiograph in a patient objectifying a uniform opacity, the bone defect is not

sufficiently demonstrated. The renal and bladder ultrasound and echocardiography permits to look for other malformations.

The surgical treatment was undertaken in all patients with realization of a DVP in a patient who presented hydrocephalus posoperatively.

The postoperative course was uneventful in 3 cases, complicated in 2 cases (secondary hydrocephalus, laryngeal dyspnea). One patient died 5 months after the cure of the malformation.

The comparison of our results with data of literature has been realized.

ملخص

إن القيلة الدماغية تشوه خلقي ينتمي لشذوذات إغلاق الأنبوب العصبي.

الهدف من دراستنا هو توضيح سمات هذه التشوهات الوبائية، السريرية، الشبه سريرية،

العلاجية و الإنذارية في محيطنا.

الأساليب : هذه دراسة بأثر رجعي، خلال سنتين بين 2007 و2009، لخمس حالات

من القيلة الدماغية القذالية تم استشفائها بمصلحة جراحة الأطفال بالمركز الاستشفائي الجامعي

الحسن الثاني بفاس.

النتائج : 4 مرضى من بين 5 دخلوا المستشفى خلال الأيام الأولى من الحياة، فقط

مريض واحد أتى خلال 24 ساعة الأولى بينما مريض واحد لم يستقبل حتى سن سنة ونصف.

وقد كانت غالبية طفيفة لدى الإناث (3 إناث و 2 ذكور).

وقد المرضى من المقاطعات التالية: فاس (حالتان)، بولمان (حالة واحدة)، تاونات (حالة

واحدة)، الحسيمة (حالة واحدة).

وقد كان التشوه لاطئ في حالتين ومعنق في ثلاث حالات. وكانت التشوهات المرافقة

للقيلة الدماغية عبارة عن تراجع الفك (حالة واحدة)، صغر حجم الرأس (حالتين).

عند الفحص، لوحظ فرط الضغط المحوري والطرقي في حالة واحدة، ونقص ضغط مع

أرمينيا ضعيفة في حالة واحدة، رأوة في حالتين وذمة الجفن اليمنى في حالة واحدة.

تم إجراء التصوير المقطعي لمريضين، والتصوير بالرنين المغناطيسي لثلاثة مرضى، وقد

مكننا من إظهار التشوهات المرافقة للقيلة الدماغية (عدم تكون الجسم التفني، كيس عنكبوتي، تكهف

النخاع).

تم إجراء صورة شعاعية للجمجمة لمريض واحد وقد أظهرت تعتيماً موحداً، عيب العظم لم يكن ظاهراً بما فيه الكفاية.

التصوير بالصدى للكلى والمثانة والقلب يمكن من البحث عن تشوهات أخرى.

أجريت الجراحة لجميع المرضى وتم إنجاز اشتقاق البطين - البريتوني لمريض واحد ظهر عنده موه الرأس بعد الجراحة.

إن مخلفات العملية الجراحية كانت بسيطة في ثلاث حالات ومعقدة عند مريضين (ضيق

التنفس الحنجري، موه لرأس). توفيت مريضة بعد 5 أشهر من التدخل الجراحي.

تمت مقارنة نتائج بحثنا مع معطيات النصوص.

BIBLIOGRAPHIE

1. Sanoussi S, Chaibou MS, Bawa M, Kelani A, Rabiou MS.
Encéphalocèle occipitale : aspects épidémiologiques, et thérapeutiques : à propos de 161 cas opérés en 9 ans à l'hôpital de Niamey
African Journal of Neurological Sciences 2009 Vol. 28, No 1.
2. Siala GS, Masmoudi A, Mahjoubi S, Neji K, Channoufi MB, Jebnoun S, et al.
L'encéphalocèle: a propos de 26 cas répertoriés au centre de maternité et de néonatalogie de la Rabta Tunis.
La Tunisie Médicale – Vol.79, n° 01 2001; 51-53.
3. BenjaminWYLo, Kulkarni AV, Rutka JT, Jea A, Drake JM, Pasculli ML, et al.
Clinical predictors of developmental outcome in patients with Cephaloceles
J Neurosurg Pediatrics 2: 254-257, 2008.
4. Arvind S, Sunita O, Mahajan JK.
Gangrene of an occipital encephalocele.
Indian Journal of Pediatrics, Volume 72—May, 2005.
5. Munyi N, Poenaru D, Bransford R, Albright L.
Encephalocele – a single institution African experience.
East African Medical Journal Vol. 86 No. 2 February 2009.
6. Rojas L, Melvin JJ, Faerber EN, Valencia I.
Anterior encephalocele associated with subependymal nodular heterotopia, cortical dysplasia and epilepsy: case report and review of literature.
European Journal of Paediatric Neurology 10 (2006) 227-229.
7. Dadmehr M, Nejat F, El Khashab M, Ansari S, Baradaran N, Ertiaei A, Bateni F.
Risk factors associated with occipital encephalocele: a case-control study.
J Neurosurg Pediatrics 3: 534-537, 2009.
8. Aubard Y, Piver P, Chinchilla AM, Baudet JH.
Folates et tube neural.
J Gynecol Obstet Biol Reprod 1997 ; 26 : 576-584.

9. Langman J.
Embryologie médical.
10. Moutard ML, Blanco CF.
Pathologie neurologique malformative foétale.
EMC-Pédiatrie 1(2004) 210-231.
11. Parzy D.
Guide pratique de la pathologie crânio-encéphalique. 2e ed.
Montpellier : Sauramps médical ; 2006.
12. Embryologie humaine.
[Http : //cvirtuel.cochin.univ-paris 5.fr /Embryologie/Animentre/Animentre.
Html.](http://cvirtuel.cochin.univ-paris5.fr/Embryologie/Animentre/Animentre.html)
13. PernotPh, Gueye M, Massoni F, Ducolombier A.
Les céphalocèles. Résultats thérapeutiques à propos d'une série de 63 cas.
Médecine et armées, 1986, Vol 14, N°7 : 559-563.
14. Martinez-Lage JF, Poza M, Sola J, Soler CL, Montalvo CG, Domingo R, et al.
The child with a céphalocèle: etiology, neuroimaging, and outcome.
Child's NervSyst (1996) 12: 540-550.
15. Ahmad FU, Mahapatra AK.
Neural tube defects at separate sites: further evidence in support of multi-site closure of the neural tube in humans.
Surgical Neurology 71 (2009) 353-356.
16. Etus V, Ilbay K, Akansel G, Ceylan S, Ceylan S.
Double myelomeningocele in a neonate: case report and review of the literature.
Clinical Neurology and Neurosurgery 108 (2006) 595-600.

17. Narcisse P

Les encéphalocèles et les méningocèles occipitales en Bretagne : étude génétique et épidémiologique.

Thèse Méd, université de Rennes ; 1987 ; n°162.

18. [http:// www.embryology.ch](http://www.embryology.ch)

19. Rouvière H.

Anatomie descriptive, topographique et fonctionnelle : tête et cou (tome 1).

11e ed. Paris : Masson ET Cie ; 1974 ; n°162.

20. Lahlaïdi A, ElAyoubi S, Guerrier Y, Alj AS.

Anatomie topographique : tête, cou et organes des sens. 1e ed.

Rabat : IbnSina 1986.

21. Weber M, Dib M.

Acide folique et prévention des anomalies de fermeture du tube neural chez la femme épileptique traitée.

Rev Neurol (Paris) 2003 ;159 : 2,165-170.

22. Fortin A, Rajguru M, Madelenat P, Caputo DM.

Pronostic neurologique des enfants issus de grossesse gémellaire.

Gynécologie Obstétrique et Fertilité 33 (2005) 563-569.

23. Czech T., Reinprecht A., MatulaCh, Svoboda H, Vorkapic P.

Cephaloceles-experience with 42 patients.

Acta Neurochir (Wien) (1995) 134: 125-129.

24. WaliaB, Bhargava BP, Sandhu K.

Giant occipital encephalocele.

MJAFI, Vol 61, No 3, 2005.

25. Djientcheu VP, Njamnshi AK, Wonkam A, Njiki J, GUEMSE M, Mbu R, e al.
Management of neural tube defects in a sub-Saharan African country: the situation in Yaounde, Cameroon.
Journal of Neurological Sciences 275 (2008) 29-32.
26. Zhao X, Chi L, Zhao Y, Chi Z.
A five-generation family with occipital encephalocele.
Clinical Neurology and Neurosurgery 109 (2007) 81-84.
27. Chen CP.
Chromosomal abnormalities associated with neural tube defects (I): full aneuploidy.
Taiwan J Obstet Gynecol. Decembre 2007. Vol 46. No 4.
28. Chen PC.
Chromosomal abnormalities associated with neural tube defects (II): partial aneuploidy.
Taiwan J Obstet Gynecol. Decembre 2007. Vol 46. No 4.
29. Jowi JO.
Encephalocele.
East African Medical Journal. February 2009.
30. Chen CP.
Syndromes, disorders and maternal risk factors associated with neural tube defects (II).
Taiwan J Obstet Gynecol. March 2008. Vol 47. No 1.
31. Kam L, Dao F, Diallo O, Yonaba C, Ayereoue J, Bouda C, et al.
Agénésie du corps calleux révélée par une encéphalocèle.
Journal de pédiatrie et de puériculture 20 (2007) 74-77.

32. Luben TJ, Messer LC, Mendola P, Carozza SE, Horel SA, Langlois PH.
Urban-rural residence and the occurrence of neural tube defects in Texas, 1999-2003.
Health & Place 15 (2009) 863-869.
33. Schmidt RJ, Romitti PA, Burns TL, Browne ML, Druschel CM, Olney RS.
Maternal caffeine consumption and risk of neural tube defects.
Birth Defects Research (Part A) 85: 879-889 (2009).
34. Chen CP.
Syndromes, disorders and risk factors associated with neural tube defects (VII).
Taiwan J Obstet Gynecol. Septembre 2008. Vol 47. No 3.
35. Chiboubi S
L'encephalocèle fronto-ethmoïdale (à propos de 9 cas).
Thèse Méd, faculté de médecine et de pharmacie de Casablanca ; 2004 ; n°14.
36. Bahadoran ph, Lacour jph, Ortonnejp
Le syndrome des brides amniotiques.
Ann. Dermatol. Venereol., 1997, 124: 416-420.
37. Broekman MLD, Hoving EW, Kho KH, Speleman L, Han KS, Hanlo PW.
Nasal encephalocèle in a child with Beckwith-Wiedemann syndrome.
J Neurosurg Pediatrics 1: 485-487, 2008.
38. CastelnuovoP, Bignami M, PistochiniA, Battaglia P, Locatelli D, Dallan I.
Endoscopic endonasal management of encephalocèles in children: An eight-year experience.
International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology 73 (2009) 1132-1136.
39. Kanowitz ST, Bernstein JM.
Pediatric meningoencephalocèles and nasal obstruction: a case for endoscopic repair.
International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology (2006) 70, 2087-2092.

40. Rahmaoui A.
Les encéphalocèles (étude retrospective de 31 cas).
Thèse Méd ; faculté de médecine et de pharmacie de Casablanca ; 1991 ; n°14.
41. Momar BA, Hossini A, Diallo O, Thiame AB, Ndoye Y, Sakho Y, Badiane SB.
Les céphalocèles occipitales : à propos de 16 cas.
Mali Médical 2007 TXXII ; N° 2.
42. Bui CJ, Turbbs RS, Shannon CN, Satchivi LA, Wellons JC, Blount JP, Oakes WJ.
Institutional experience with cranial vault encephaloceles.
J Neurosurg (1 Suppl Pediatrics) 107 : 22-25, 2007.
43. Nager G.
Céphalocèles.
Laryngoscope 1987 ; 97 : 77-84.
44. Mahapatra AK, Agrawal D.
Anterior encephaloceles : a series of 103 cases over 32 years.
Journal of Neuroscience 13 (2006) 536-539.
45. Chen CP.
MECKEL syndrome: genetics, perinatal, finding, and differential diagnosis.
Taiwanese J Obstet Gynecol. March 2007. Vol 46. No 1.
46. Chen CP.
Syndromes, disorders and risk factors associated with neural tube defects (V).
Taiwan J Obstet Gynecol. Septembre 2008. Vol 47. No 3.
47. Hasegawa T, Sugeno N, Shiga Y, Takeda A, Karibe H, Tominaga T, Itoyama Y.
Transethmoidal intranasal meningoencephalocele in an adult with recurrent meningitis.
Journal of Clinical Neuroscience (2005) 12(6).

48. Kaptain GJ, Vincent DA, Sheehan JP, Laws ER.
Clival encephalocele.
J Neurosurg Vol93: 513, 2000.
49. Khwaja OS, Robson CD, McManus ML, Urion DK.
Basilar meningitis associated with ethmoid and sphenoid cephaloceles.
Pediatr Neurol 2005; 33: 57-60.
50. Nishizawa S, Ohta S, Yamaguchi M.
Encephalocele in the ethmoid sinus presenting as a massive intracerebral hemorrhage after a "polypectomy": a case report.
American Journal of Otolaryngology-Head and Neck Medicine and Surgery 26 (2005) 67-70.
51. Petrick MG, Kwong PC.
Anterior encephalocele with subcutaneous right facial nodule.
J Am Acad Dermatol august 2004.
52. Kim JH, Cho JM, Jung JM, Park ES, Seo JH, Lim JY, et al.
Two cases of congenital atretic encephalocele misdiagnosed as dermoid cyst.
Korean Journal of Pediatrics Vol 49 No 9 2006.
53. Raghu SR, Shubha AM, Das K.
Mature occipital teratoma in a neonate.
International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology Extra (2009).
54. Heffner DK.
Brain in the middle ear or nasal cavity: heterotopia or encephalocele.
Annals of Diagnostic Pathology, Vol 8, No 4 (august), 2004: pp 252-257.
55. Antonelli V, Cremonini AM, Campobassi A, Pascarella R, Zofrea G, Servadei F.
Traumatic encephalocele related to orbital roof fractures: report of six cases and literature review.
Surg Neurol; 2002; 57: 117-25.

55. Murat I, Humblot A, Girault L.
Les risques de l'anesthésie pédiatrique.
Annales Françaises d'Anesthésie et de réanimation 28 (2009) 666-670.
57. Woodworth B, Schlosser RJ.
Endoscopic repair of a congenital intranasal encephalocele in a 23 months old infant. International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology (2005) 69, 1007-1009.
58. Hamlin K, Kubba H.
Endoscopic excision of a nasal meningoencephalocele in an infant.
International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology Extra (2007) 2, 92-94.
59. Poloce F, Gaudin CB.
Marqueurs sériques maternels d'anomalies foetales (trisomie, anomalies chromosomiques, spina bifida,...).
Revue Francophone des Laboratoires – Avril 2010 – N°421.
60. Hanquinet S, Anooshiravani M.
Techniques et indications de L'IRM du cerveau foetal.
Imagerie de la femme 2008 ; 18 : 157-164.
61. Khoshnood B, Blondel B.
Prévention des anomalies de fermeture du tube neural.
J Gynecol Obstet Biol Reprod 2005 ; 34 : 735-737.